

Rétrécissement aortique orificiel de l'adulte

J Acar
A Sarkis

Résumé. – Le rétrécissement aortique est devenu, dans les pays industrialisés, la plus fréquente des valvulopathies de l'adulte.

La maladie dégénérative des sigmoïdes en est la première cause, précédant la bicuspidie calcifiée et le rhumatisme articulaire aigu.

L'affection touche préférentiellement les sujets âgés et, de ce fait, est souvent associée à une athéromatose artérielle, en particulier coronarienne. Son diagnostic a été considérablement facilité par la pratique de l'échodoppler. Certaines formes, telles les sténoses avec bas débit et insuffisance cardiaque, peuvent poser des problèmes d'évaluation difficiles. La seule thérapeutique qui a fait ses preuves est le remplacement des valves aortiques par une prothèse mécanique ou biologique. Les excellents résultats obtenus par cette intervention ont permis d'en élargir progressivement les indications, ce qui confère à cette maladie valvulaire une importance croissante dans les séries chirurgicales.

© 2002 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : rétrécissement aortique, sténose aortique, rétrécissement aortique dégénératif, bicuspidie aortique, rétrécissement aortique asymptomatique, rétrécissement aortique avec bas débit, maladie coronarienne et rétrécissement aortique, remplacement valvulaire aortique, valvuloplastie aortique percutanée.

Introduction

Le rétrécissement aortique (RA) ou sténose aortique (SA) est l'une des plus fréquentes des cardiopathies valvulaires dans les pays industrialisés. Sa prévalence, évaluée à partir d'études échocardiographiques, augmente avec l'âge et avoisine 2 % à partir de 65 ans [97].

Dans les séries chirurgicales, la SA est devenue la première des valvulopathies opérées (plus de 40 % dans la plupart des centres) ; cela tient à la régression du rhumatisme articulaire aigu, à un meilleur dépistage de l'affection et à l'extension des indications opératoires chez les sujets âgés [5].

Le sexe masculin est plus souvent touché (deux tiers à trois quarts des cas selon les séries). Cependant, la proportion de femmes augmente avec l'âge, vraisemblablement en raison de la longévité plus grande du sexe féminin. Sur 746 patients de 75 ans et plus, opérés de 1995 à 1999, Leguerrier et al comptent 51,5 % de femmes et 48,5 % d'hommes [51].

Étiologies et pathogénie

Trois grandes pathologies se partagent les étiologies.

MALADIE DÉGÉNÉRATIVE (MALADIE DE MÖNCKEBERG)

C'est la cause la plus fréquente : un tiers à 60 % des cas [23, 72, 79]. Elle augmente avec l'âge, approchant ou dépassant 50 % des cas à partir de 70 ans [79] et 80 % après 80 ans [72]. Les facteurs favorisants sont encore discutés. L'âge intervient certainement et est bien corrélé à la prévalence des lésions valvulaires aortiques dégénératives dépistées en échographie (épaisseur accrue, calcifications), pouvant être considérées comme le stade initial des sténoses. La prévalence de ces « scléroses valvulaires aortiques » au-delà de 65 ans est estimée à 25 % [97]. Cependant, les véritables sténoses sont beaucoup plus rares et d'autres facteurs doivent intervenir.

La responsabilité de l'athérosclérose à l'origine des SA a été soutenue par plusieurs arguments :

- dans plusieurs travaux récents, les facteurs de risque classiques de l'athérosclérose ont été trouvés significativement associés aux lésions dégénératives des valves aortiques : sexe masculin, tabac, hypertension artérielle, taux élevés de *low density lipoprotein* cholestérol, de lipoprotéine α [69, 77, 78, 97] ;
- des données épidémiologiques ont montré une surmortalité et une surmortalité cardiovasculaires (infarctus, angor, insuffisance cardiaque, accidents vasculaires cérébraux) dans des populations de plus de 65 ans présentant à l'échodoppler une « sclérose valvulaire aortique » comparées à des groupes témoins à valves aortiques normales [77, 102] ;
- des corrélations significatives ont été trouvées dans une population générale entre athérosclérose de l'aorte thoracique proximale et lésions valvulaires aortiques dégénératives, évaluées par échographie transœsophagienne [6] ;
- les lésions histologiques valvulaires aortiques au stade initial sont proches de celles de l'athérosclérose [76].

Jean Acar : Professeur, ancien chef de service de cardiologie, hôpital Tenon, 4, rue de la Chine, 75970 Paris, France.
Antoine Sarkis : Professeur adjoint, cardiologue, service de cardiologie, hôpital Hôtel-Dieu de France, Beyrouth, Liban.

D'autres hypothèses ont été soutenues :

- rôle de petites anomalies congénitales des valves (inégalité des surfaces et commissures) favorisant la fibrose et le dépôt de calcaire [72] ;
- rôle de *Chlamydia pneumoniae* qui a été détectée avec une fréquence anormale dans les valves de SA non rhumatismales [44].

BISCUSPIDIE CONGÉNITALE

Elle est responsable de 20 à 50 % des cas [3, 23, 28, 79], cette incidence étant la plus élevée chez les patients de moins de 70 ans. La bicuspidie est une malformation non exceptionnelle dans la population générale, affectant 1 à 2 % des cas. L'architecture bicuspidie de l'orifice aortique conduit à une usure plus rapide des valves, sans doute en raison du flot sanguin turbulent qu'elle génère. À l'instar de la maladie de Mönckeberg, certaines études plaident en faveur du rôle favorisant des facteurs de risque artériel dans la pathogénie de ce type de SA [32].

RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

Il intervient dans 10 à 25 % des cas [23, 61, 79]. En fait, cette étiologie devient de plus en plus rare dans les pays industrialisés (moins de 10 % des SA isolées dans l'expérience de notre groupe depuis 1985). Son incidence est conditionnée par trois facteurs :

- l'âge du patient, cette cause étant d'autant moins fréquente que le sujet est plus âgé ;
- le caractère isolé ou associé à d'autres valvulopathies de la SA, le rhumatisme articulaire aigu étant la principale cause des polyvalvulopathies ;
- le type de la SA : sténose pure ou très prédominante, ou véritable maladie orificielle avec régurgitation d'un certain degré, la fréquence de l'étiologie rhumatismale étant ici de 30 à 35 % [61].

CAUSES RARES [3, 28]

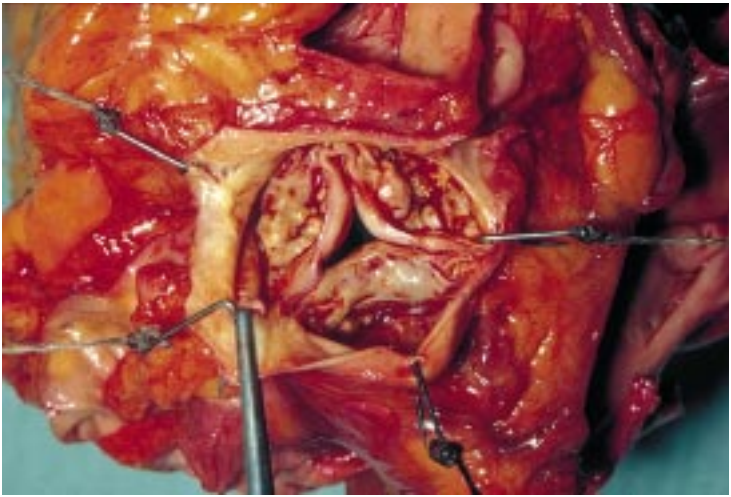
Elles regroupent :

- les *formes congénitales* en dehors de la bicuspidie, parvenant à l'âge adulte ;
- la *maladie de Paget*, à l'origine dans ses formes diffuses de SA modérées ou sévères avec une fréquence quatre fois plus élevée que dans les groupes témoins [31, 98] ;
- l'*insuffisance rénale chronique* favorisant les dépôts calcaires sur les valves mitrale (anneau) et aortique [62, 63] ; Malergue et al, sur 110 hémodialysés, comptent 14 % de SA calcifiées ; celles-ci semblent favorisées par plusieurs facteurs : un âge élevé, une longue durée de période d'hémodialyse, un *turn over* phosphocalcique accru, parfois accentué par une hyperparathyroïdie, des facteurs hémodynamiques (élévation du débit cardiaque, hypertension artérielle) et un taux augmenté de vitamine D₃ plasmatique ;
- l'*ochronose*, cause exceptionnelle ;
- la *xanthomatose tendineuse hypercholestérolémique* familiale, pouvant être à l'origine de sténoses valvulaires et surtout supravalvulaires par dépôts athéromateux massifs sur l'aorte initiale ;
- les mucopolysaccharidoses, la maladie de Gaucher, la radiothérapie, les traitements prolongés par méthysergide, qui ont été, à titre exceptionnel, rapportés à l'origine de SA.

Anatomie pathologique

LÉSIONS VALVULAIRES [3, 28, 72, 76]

Les aspects anatomiques diffèrent selon les étiologies, du moins pendant une certaine période, car, à un stade tardif, la transformation calcaire de l'orifice aortique aboutit à une uniformisation des lésions.



1 Rétrécissement aortique calcifié dégénératif. Vue anatomique.

■ **Rétrécissement aortique dégénératif**

Au plan histologique, des anomalies ont été décrites comme le stade initial des sténoses dégénératives. Elles sont caractérisées par un épaississement sous-endothélial de la face aortique des sigmoïdes dans des aires d'interruption de l'endothélium et de la membrane basale. Cet épaississement répond à une infiltration de macrophages dont certains produisent de l'ostéopontine, protéine qui module la calcification tissulaire, et de lymphocytes T, alors que les cellules musculaires lisses sont rares, et à une accumulation de protéines, lipides et dépôts calcaires. Sans leur être superposables, ces aspects sont proches de ceux de l'athéromatose et suggèrent un processus inflammatoire chronique actif [76].

Macroscopiquement, dans un premier stade, les valves sont épaissies avec une certaine rigidité, mais sans véritable sténose hémodynamique. Elles sont responsables de turbulences sanguines qui aggravent, à leur tour, les lésions anatomiques.

Peu à peu, les calcifications progressent, se déposent au fond des sigmoïdes, entraînant leur rigidité tout en respectant les commissures (fig 1).

Les aires calcifiées sont couvertes de dépôts fibrineux ulcérés et de thrombi plaquettaires. À un stade tardif, l'appareil valvulaire est transformé en un cône rigide calcifié à surface réduite. Le matériel calcaire, parfois friable et ulcéré, peut se fragmenter et donner des embolies. Les calcifications s'étendent souvent sur le rideau fibreux aortomitral, sur la racine de la grande valve, sur le septum interventriculaire membraneux où elles peuvent entraîner des troubles de conduction. Dans certains cas, elles obstruent les orifices coronariens.

■ **Bicuspidie congénitale**

Plusieurs aspects sont possibles. Habituellement, ces valves ont une cuspide postérieure et une cuspide antérieure plus large. Elles sont séparées par une fente incurvée en « croissant ». Au milieu de la cuspide antérieure, une aire surélevée part de l'anneau aortique et se termine près du bord libre de la valve. Elle est appelée raphé médian et créée par des faisceaux de fibres collagènes. Les orifices coronariens sont situés de chaque côté de ce raphé. La SA est causée par l'épaississement et la calcification du raphé et l'accumulation de calcaire dans la valve postérieure.

Dans de rares cas, la bicuspidie est d'un type différent avec deux hémivalves, droite et gauche, et une fente antéropostérieure ou bien une valve gauche et une valve droite-postérieure. Il faut noter que l'anneau aortique est plus grand dans les SA avec bicuspidie que dans les autres cas anatomiques.

■ **Sténose aortique rhumatismale**

Le rétrécissement est causé par la fusion d'une, deux ou plus souvent trois commissures sur une étendue variable, de la périphérie



2 Ventricule gauche de rétrécissement aortique serré. Hypertrophie concentrique avec réduction de la cavité ventriculaire.

au bord libre, et par l'épaississement et la rétraction des sigmoïdes. Les calcifications intéressent les commissures. Elles sont revêtues de dépôts de fibrine et plaquettes qui progressivement aggravent la sténose. L'orifice aortique a une forme triangulaire ou arrondie et réalise une sténose plus ou moins sévère à laquelle s'associe, en règle, une régurgitation. Parfois, l'orifice est latéralisé si seulement une ou deux commissures sont fusionnées. Dans certaines formes, par fusion d'une seule commissure, l'aspect est celui d'une bicuspidie (fausse bicuspidie dite encore « bicuspidie acquise »).

L'examen histologique montre un tissu de granulation avec néovaisseaux à parois épaisses et îlots de cellules inflammatoires. Les calcifications sont diffuses mais épargnent la fibreuse, à l'inverse des groupes précédents.

La sténose aortique rhumatismale est d'évolution très progressive et se développe environ 10 à 15 ans plus tard qu'une sténose mitrale si l'agression rhumatismale a eu lieu au même âge. Une atteinte d'un autre orifice valvulaire, en particulier mitral, est observée dans un cas sur deux.

LÉSIONS EXTRAVALVULAIRES

L'aorte ascendante est dilatée particulièrement sur son bord droit, en raison des turbulences sanguines créées par la sténose. Cette dilatation asymétrique va parfois de pair avec une fragilité de la paroi, source de saignement opératoire au siège de l'aortotomie. Dans certains cas, elle peut devenir anévrysmale.

Les cavités cardiaques subissent les conséquences de la SA. Le ventricule gauche est le siège d'une hypertrophie concentrique. Le poids du cœur est augmenté habituellement entre 500 et 700 g, mais peut parfois atteindre, voire dépasser 1 000 g. L'épaisseur des parois peut atteindre plusieurs centimètres, réduisant fortement les dimensions de la cavité ventriculaire (fig 2). Le septum interventriculaire participe à cette hypertrophie et bombe dans la cavité ventriculaire droite. La cardiomégalie est plus importante dans les bicuspidies calcifiées et les sténoses rhumatismales que dans les formes dégénératives. Toutefois, le poids du cœur peut être normal malgré une SA sévère.

Ce n'est qu'à un stade tardif de l'évolution que la dilatation intéresse le ventricule gauche, l'oreillette gauche et le ventricule droit.

Des thrombi intracardiaques, des auricules ou de l'apex du ventricule gauche ont été décrits.

Au plan histologique, dans les SA sévères [47, 59], il est banal d'observer une hypertrophie des myocytes avec de gros noyaux (diamètre moyen du myocyte : $30,9 \pm 4,7 \mu\text{m}$ versus $21,2 \mu\text{m}$ dans un groupe témoin dans une série de SA étudiées par biopsie par Krayenbuehl). On note également, dans le tissu interstitiel, une prolifération du tissu collagène et des fibroblastes. Ces lésions de

fibrose prédominent dans les couches sous-endocardiques. Cependant, la proportion des myofibrilles n'est pas différente de celle trouvée dans le groupe contrôle.

Les coronaires sont volontiers de gros calibre. L'incidence des sténoses athéromateuses significatives augmente avec l'âge. Les orifices peuvent être rétrécis par des calcifications. Les embolies coronariennes calcaires ne sont pas exceptionnelles : 8 % des cas dans la série de 100 cas autopsiés de Normand [72].

La valve mitrale est très souvent le siège de calcifications de l'anneau, dans la zone d'insertion de la petite valve (16 fois sur 29 cas de rétrécissement aortique calcifié (RAC) dégénératif dans la série de Normand) [72]. Les calcifications peuvent intéresser la grande valve (six cas sur 29 dans la série citée). Quand elles sont massives, elles peuvent créer de véritables sténoses mitrales par rigidité de la valve antérieure [68] et peuvent aussi infiltrer le septum interventriculaire (six cas sur 29, série sus-citée) et causer des blocs auriculoventriculaires.

Physiopathologie

La réduction de la surface aortique, aussi bien expérimentalement que chez l'homme, entraîne une gêne à l'éjection du ventricule gauche qui s'adapte à cette surcharge de pression par des mécanismes de compensation, en particulier par une hypertrophie ventriculaire gauche.

DONNÉES EXPÉRIMENTALES

Le rôle fondamental de l'hypertrophie comme mécanisme compensateur a bien été démontré expérimentalement.

La constriction brutale de l'aorte ascendante détermine, dans un premier temps, une élévation de la pression systolique ventriculaire gauche avec augmentation de la tension pariétale, chute de la vitesse de raccourcissement des fibres, dilatation du ventricule gauche et diminution de son volume d'éjection. Dans un second temps se développe l'hypertrophie du ventricule gauche avec normalisation de la contrainte pariétale et amélioration de la vitesse de raccourcissement des fibres. Le myocarde hypertrophié subit des modifications qualitatives phénotypiques portant sur les isomyosines.

Cette hypertrophie pariétale, si elle permet d'accroître la capacité globale de travail du cœur, n'est pas sans inconvénient. Le myocarde hypertrophié n'est pas normal ; la force de chaque unité contractile et la vitesse maximale de contraction des fibres sont réduites [99] ; à la longue, il devient défaillant.

EN PATHOLOGIE HUMAINE

On admet qu'une surface aortique inférieure à $0,75 \text{ cm}^2$ pour un adulte de taille normale ou à $0,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ de surface corporelle, soit le quart de l'orifice normal (3 cm^2), représente une obstruction critique à l'éjection du ventricule gauche et définit une SA serrée. La sténose est estimée modérée si la surface est comprise entre $0,75 \text{ cm}^2$ et $1,5 \text{ cm}^2$ (soit $0,5$ à $1 \text{ cm}^2/\text{m}^2$) et discrète au-delà de ces valeurs.

■ Conséquences hémodynamiques de la sténose aortique

La pression aortique moyenne garde longtemps des valeurs normales, mais la vitesse d'ascension de la pression systolique est diminuée et la pression différentielle est réduite. Cet amortissement se retrouve dans les artères périphériques.

Le débit cardiaque est conservé grâce à l'augmentation de la période d'éjection et de la vitesse d'écoulement à travers l'orifice. La période d'éjection est augmentée jusqu'à 25 s/min (normale 15 à 18 s) grâce à l'augmentation de la durée d'éjection.

La vitesse d'éjection est multipliée par cinq ou six, pouvant atteindre 6 à 7 m/s. Cet accroissement de la vitesse d'écoulement, bien mesuré

par les méthodes doppler, est obtenu par l'élévation de la pression systolique ventriculaire gauche, la vitesse du sang étant proportionnelle à la racine carrée de la différence de pression ventriculoaortique, et témoigne de la transformation de l'énergie de pression en énergie cinétique.

La *pression télédiastolique du ventricule gauche* est très habituellement élevée dans les SA sévères en raison de l'altération de la compliance d'une paroi ventriculaire hypertrophiée ou de la défaillance du ventricule gauche, ces deux mécanismes pouvant être associés [70]. Sur la courbe de pression de l'oreillette gauche, l'onde a est exagérée par réduction de la compliance du ventricule gauche et augmentation de la contraction auriculaire. La systole auriculaire a un rôle particulièrement utile dans ce type de cardiopathie. Elle permet l'élévation de la pression télédiastolique à un niveau nécessaire pour une contraction ventriculaire gauche effective, sans produire d'élévation concomitante notable de la pression moyenne de l'oreillette. Assurant près de 40 % du remplissage ventriculaire, la systole de l'oreillette permet le maintien d'une hémodynamique normale. Sa suppression (fibrillation auriculaire) ou la perte de la séquence de sa contraction par rapport au ventricule (dissociation auriculoventriculaire) peut causer une décompensation brutale de la SA.

■ Conséquences ventriculaires gauches

Contrainte pariétale et hypertrophie ventriculaire gauche

Selon la loi de Laplace, la contrainte pariétale (CP) est définie par le rapport :

$$CP = \frac{\text{pression} \times \text{rayon de la cavité}}{\text{épaisseur de la paroi}}$$

Elle dépend ainsi du degré d'hypertrophie myocardique et de l'élévation de la pression systolique du ventricule gauche. L'hypertrophie ventriculaire, concentrique, sans modification de la taille de la cavité mais avec augmentation du rapport épaisseur/rayon, tient à la réplication des sarcomères en parallèle. Elle peut contrebalancer l'augmentation de la pression et normaliser la contrainte pariétale. Chez certains patients, cependant, elle est insuffisante, entraînant une inadéquation à la postcharge.

Fonctions myocardiques

L'*altération de la fonction systolique* est inconstante. Quand elle existe, elle est attestée par la diminution de la FE et de la vitesse moyenne de raccourcissement des fibres. Elle peut être secondaire à un épaississement pariétal insuffisant pour contrebalancer l'hypertension systolique ventriculaire gauche (*afterload mismatch*). Elle est alors d'autant plus sévère que la contrainte systolique est plus élevée. Elle peut également témoigner d'une véritable altération de la contractilité [48]. Il faut, à cet égard, noter que les fractions d'éjection les plus déprimées sont notées chez les patients qui présentent les hypertrophies ventriculaires les plus sévères. Ces deux mécanismes peuvent, d'ailleurs, être associés. Aussi est-il souhaitable, pour interpréter la signification d'un indice altéré de la fonction systolique, telle la FE, de corrélér cet indice à la contrainte systolique (mesures de stress pariétal) [19].

En pratique, l'irréversibilité de la dysfonction myocardique systolique après cure chirurgicale du RA est très difficile à prévoir. La réversibilité de cette dysfonction est très fréquente après la levée de l'obstacle valvulaire.

L'*altération de la fonction diastolique* est précoce. La compliance ventriculaire gauche est réduite, entraînant une élévation de la pression de remplissage ; cela peut relever de la simple augmentation de la masse myocardique et de l'épaisseur pariétale ou d'une augmentation de la rigidité myocardique intrinsèque secondaire à la fibrose ou à l'ischémie [70]. Les troubles de la relaxation surviennent précocement. La relaxation est retardée, ralentie, prolongée et incoordonnée [39]. Des anomalies du remplissage ventriculaire sont également fréquentes : diminution des

vitesse de remplissage, de la fraction de remplissage rapide [57]. Selon Villari et al [107], une dysfonction diastolique définie par des anomalies de la relaxation, du remplissage diastolique ou une rigidité myocardique accrue est constatée dans la moitié des cas de SA avec performance éjectionnelle systolique normale et dans 95 % de ceux avec altération de la fonction systolique.

Corrélations fonction-structure myocardique

La structure myocardique dans la SA a été étudiée à partir de biopsies [47, 59, 91]. Des indices ont pu être évalués : diamètre des myocytes ; volume des noyaux des myocytes ; pourcentage de masse des myocytes et du tissu fibreux ; fraction en volume des myofibrilles. Les résultats des corrélations entre ces paramètres morphologiques et les indices de fonction ventriculaire gauche varient quelque peu selon les auteurs.

Pour Krayenbuehl et al, il n'y a pas de corrélation étroite, en particulier avec les indices de fonction systolique [47]. Pour Schwarz et al, le ventricule défaillant des patients avec SA contient moins de myofibrilles que celui des patients avec préservation des indices d'éjection [91]. Pour Lund et al, des corrélations inverses entre indices de fonction systolique et diastolique et paramètres morphologiques sont observées. Les patients avec épisodes de défaillance ventriculaire gauche ont significativement une plus grande altération des paramètres morphologiques que ceux qui en sont exempts [59].

Les raisons de ces divergences ne sont pas claires. Peut-être tiennent-elles à l'analyse de territoires myocardiques différents prélevés, par biopsie endomyocardique par l'équipe de Krayenbuehl et par biopsie transmurale peropératoire par les équipes de Schwarz et de Lund.

Ischémie myocardique et circulation coronarienne

L'angor est un symptôme commun, même en l'absence de sténose coronaire.

Les conditions de l'oxygénation myocardique sont en effet inadéquates dans la SA :

– *l'augmentation de la masse myocardique*, de la contrainte pariétale et de la durée d'éjection concourent à l'augmentation des besoins en oxygène ; l'augmentation du stress pariétal paraît plus marquée dans le groupe avec angor ;

– *la perfusion myocardique* est gênée par l'hypertrophie ventriculaire gauche, limitant l'élévation rapide physiologique du flux coronarien en début de diastole, réduisant la densité capillaire et augmentant les distances de diffusion de l'oxygène, et par l'augmentation du stress pariétal diastolique et la diminution du gradient de pression diastolique aortoventriculaire ; à l'état basal, le débit coronaire par unité de masse myocardique est habituellement préservé, parfois diminué [50] ; la réserve coronaire est régulièrement réduite et a été notée plus basse dans les groupes avec angor que dans les groupes sans angor.

Le myocarde des SA est donc exposé à l'ischémie. Buckberg a mis en évidence des altérations histochimiques de type ischémique dans les couches sous-endocardiques quand le rapport index tension temps diastolique/index tension temps systolique, évalué sur les courbes de pression, était inférieur à 0,7 [16].

Par l'augmentation des besoins en oxygène et la tachycardie qu'il détermine, l'effort ne peut qu'exagérer l'ischémie.

En définitive, même s'il persiste des inconnues quant au mécanisme de l'ischémie myocardique, sa réalité et les altérations sous-endocardiques qui en sont la conséquence ne sont pas discutées ; elle joue vraisemblablement un rôle dans l'altération de la fonction contractile et la constitution de la fibrose myocardique.

Modifications hémodynamiques au cours de l'histoire naturelle de la sténose aortique chez les patients avec sténose aortique serrée

Les modifications hémodynamiques sont responsables des symptômes d'effort, syncope, angor, dyspnée ; le débit cardiaque,

normal au repos, ne s'élève pas ou augmente insuffisamment à l'effort. Les variations du volume d'éjection sont, en effet, limitées par la structure du ventricule gauche (restriction de la cavité ventriculaire) et par la surcharge de pression qui existe déjà à l'état basal. Il est probable aussi que, au cours de l'effort, l'augmentation de la pression systolique ventriculaire gauche mette en jeu un réflexe déresseur issu des barorécepteurs myocardiques qui s'oppose à la tachycardie et aggrave la vasodilatation périphérique causée par l'exercice musculaire [33]. En raison d'une mauvaise compensation de la vasodilatation par le débit cardiaque, la pression systémique s'abaisse, entraînant une hypoperfusion cérébrale (syncope) et myocardique (angor, voire asystole ou troubles du rythme).

À un stade plus tardif, le ventricule gauche devient défaillant, ce qui entraîne une diminution du débit cardiaque, du gradient transvalvulaire, une augmentation des pressions auriculaires gauches et de la petite circulation. De cette élévation des pressions sont responsables non seulement la dysfonction systolique, mais la dysfonction diastolique par altération de la compliance du ventricule gauche.

La dernière étape est l'insuffisance ventriculaire droite avec élévation de la pression de remplissage du ventricule droit, de la pression auriculaire droite et des pressions veineuses systémiques.

Manifestations cliniques

Dans les formes les plus fréquentes, dégénératives, la cardiopathie est découverte tardivement à partir de la sixième décennie. Dans les autres étiologies, le souffle peut être connu dès l'adolescence ou l'enfance.

SIGNES FONCTIONNELS

Ils surviennent après une longue période de latence correspondant à l'aggravation progressive du RA et à l'adaptation du ventricule gauche à cette surcharge systolique. Angor, syncope et dyspnée d'effort sont les symptômes les plus fréquents, précédant habituellement de plusieurs années les manifestations patentes d'insuffisance cardiaque gauche (œdème pulmonaire).

■ Angor

Des douleurs angineuses s'observent dans plus des deux tiers des SA chirurgicales et sont le premier symptôme à apparaître dans un tiers des cas [3, 92].

La douleur est semblable à celle de la maladie coronarienne, médiane, rétrosternale. Elle survient typiquement à l'effort, à la marche. Dans le tiers des cas surviennent des douleurs spontanées, associées aux douleurs d'effort ou isolées [3]. Ces douleurs peuvent s'observer en dehors de toute lésion coronarienne et sont le fait d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle.

Dans 20 à 50 % des cas, selon les séries, la coronarographie montre des sténoses coronariennes athéromateuses significatives. Dans de rares cas, l'angor témoigne d'une embolie calcaire coronarienne.

■ Syncopes

Elles sont observées dans moins de la moitié des SA chirurgicales et peuvent être le premier symptôme (dans 15 % des cas dans la série de Selzer) [92].

Elles sont typiquement déclenchées par l'effort, parfois précédées d'une douleur thoracique, cette succession angor-syncope étant évocatrice de la SA. La perte de connaissance est habituellement totale, de brève durée, sans syndrome postcritique. Elle peut être remplacée par des équivalents tels des lipothymies ou des troubles visuels (voile noir devant les yeux) déclenchés eux aussi par l'effort et répondant aux mêmes mécanismes physiopathologiques. Plus rarement, les syncopes sont spontanées, de longue durée.

Les causes de ces syncopes ne sont pas univoques. Le plus souvent, elles relèvent d'une anoxie cérébrale, par chute de la pression systémique causée par la vasodilatation artérielle, non compensée par l'élévation du débit cardiaque.

Dans de rares cas, la syncope, plus souvent ici spontanée que d'effort, a pu être rapportée à des troubles du rythme ou de la conduction : fibrillation ventriculaire ; fibrillation auriculaire ; bloc auriculoventriculaire paroxystique.

■ Dyspnée d'effort

C'est un signe clinique révélateur fréquent (le tiers des cas) [92]. Elle précède habituellement de plusieurs années les manifestations patentes d'insuffisance ventriculaire gauche (œdème aigu pulmonaire). Celles-ci, rarement inaugurales, sont relevées dans 35 à 40 % des cas de SA dans les séries chirurgicales [61].

EXAMEN PHYSIQUE

Le *pouls artériel* est petit et ralenti, s'élevant lentement (pulsus parvus et tardus). Dans les SA sévères et évoluées, la pression artérielle est habituellement abaissée avec un pincement de la différentielle. Cependant, le pouls peut être normal, voire augmenté chez les sujets âgés à lit artériel rigide ou en cas d'insuffisance aortique associée d'un certain volume. Dans certains cas avec dysfonction ventriculaire gauche, le pouls peut être alternant, bien que la détection de l'alternance soit rendue malaisée par la SA.

Le *choc apexien* est souvent déplacé en bas et à gauche, parfois étalé, réalisant au maximum un choc en masse en cas d'insuffisance cardiaque.

Le *frémissement systolique*, traduction tactile d'un souffle systolique de forte intensité, est bien perçu sur le manubrium sternal et à la partie interne des espaces intercostaux correspondants, parfois le long du bord gauche du sternum. Il est souvent noté également à la base du cou, dans le creux sus-sternal et le long des carotides. Il doit être recherché systématiquement, en décubitus dorsal, en expiration, la main bien à plat sur le plastron sternal, ou en position assise, le patient penché en avant, lors de l'expiration forcée.

■ Signes auscultatoires

Le *souffle systolique* est l'élément principal. C'est un souffle éjectionnel à maximum mésosystolique, débutant après le premier bruit et se terminant avant le deuxième bruit.

Sa durée est d'autant plus grande et son maximum d'autant plus tardif que la sténose est plus serrée.

Dans les cas typiques, il est intense, rude, râpeux dans son timbre ; il a son maximum au deuxième espace intercostal droit, avec une double irradiation vers les vaisseaux du cou et vers la pointe.

Il est alors perçu de façon ininterrompue du foyer aortique à la pointe, en « écharpe ».

Des variantes de cette auscultation sont cependant fréquentes.

Le souffle peut prédominer non pas au foyer aortique, mais le long du bord gauche du sternum. Il peut avoir un siège bifocal, au foyer aortique et à la pointe, avec une zone silencieuse entre les deux. Ce souffle, et cela est une éventualité souvent réalisée, peut avoir un timbre différent à la base, où il est râpeux, et à la pointe, où il est musical (phénomène de Gallavardin). La composante basale a son origine dans l'aorte sus-valvulaire en raison des turbulences causées par le jet orificiel et la composante apexienne musicale est attribuée à des vibrations périodiques de haute fréquence des sigmoïdes aortiques fibrocalcaires. Quel que soit son timbre, le souffle reste éjectionnel, à la pointe comme à la base.

Cependant, cette auscultation peut être modifiée par la coexistence d'une insuffisance mitrale, éventualité fréquente. Dans ce cas, le souffle, éjectionnel à la base, a des composantes protosystoliques à la pointe.

De l'intensité du souffle peut-on présumer du caractère serré ou non de la sténose ? Cela dépend du stade évolutif de la cardiopathie (conservation ou diminution du volume d'éjection) et de la coexistence ou non d'une insuffisance aortique. Dans les sténoses aortiques pures ou très prédominantes, un souffle intense et frémissant traduit habituellement un RA serré. Ce signe a une bonne

spécificité, mais une faible sensibilité. Bien plus, au stade d'insuffisance cardiaque gauche, le diagnostic de SA peut être impossible sur les seules données auscultatoires car l'oreille ne perçoit qu'un souffle éjectionnel discret ; en revanche, des bruits de galop, une accentuation du B2 au foyer pulmonaire, une insuffisance mitrale sont habituels dans ce contexte. Le diagnostic est porté sur les examens échocardiographiques et radiologiques (amplificateur de brillance).

Les autres signes d'auscultation sont plus inconstants :

- le *click* protosystolique est perçu à l'endapex ou à l'apex comme la seconde composante claquée d'un dédoublement du premier bruit ; il témoigne du bruit d'ouverture de sigmoïdes aortiques pathologiques ; il ne dépend pas du degré de la sténose, mais ne peut s'observer que si les sigmoïdes ne sont pas rigides, pétrifiées ; aussi est-il plus fréquent chez les sujets jeunes que dans les sténoses très calcifiées du sujet âgé ;
- un *souffle diastolique* localisé en protodiastole de haute tonalité et de faible intensité est très fréquent dans les SA serrées ; il est mieux perçu le long du bord gauche du sternum ;
- le *premier bruit* est parfois atténué à la pointe comme à la base, sans doute en raison de la fermeture présystolique de la valve mitrale en cas de forte élévation de la pression de remplissage du ventricule gauche ;
- le *deuxième bruit* est typiquement aboli ou très diminué au foyer aortique dans les SA avec important remaniement de l'appareil valvulaire ; cependant, il peut rester normal si la valve a gardé une certaine cinétique ; dans les sténoses serrées, il peut être dédoublé en expiration (dédoublement paradoxal du deuxième bruit, témoin indirect d'une éjection ventriculaire gauche prolongée) ;
- un *quatrième bruit* est très fréquent à l'apex et un *troisième bruit* est parfois perçu dans les formes avec insuffisance cardiaque.

Examens complémentaires

PHONOMÉCANOGRAPHIE

Cette technique, autrefois utile pour évaluer de façon non invasive la sévérité d'une sténose aortique, a perdu une grande part de son intérêt depuis l'avènement de l'échodoppler.

■ Phonocardiogrammes

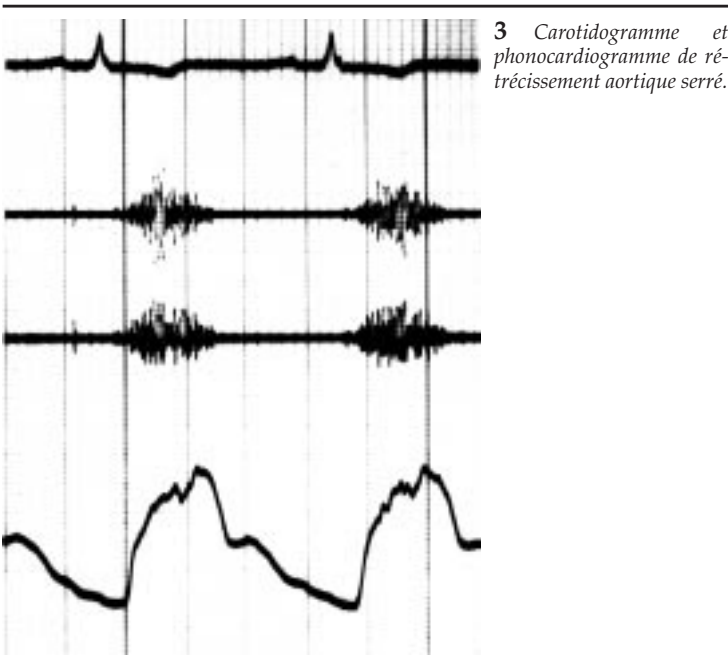
Le *click* protosystolique est synchrone du pied du carotidogramme, débutant 0,04 à 0,08 s après la première composante de B1. Le souffle systolique est de type éjectionnel, de forme losangique car le maximum de turbulences a lieu dans la mésosystole, quand le gradient ventriculoaortique est le plus important. Son maximum est d'autant plus tardif que la sténose est plus serrée. En cas de dédoublement paradoxal du deuxième bruit, la composante pulmonaire précède la composante aortique en expiration et la rejoint en inspiration.

■ Mécanogrammes

Le carotidogramme est d'autant plus modifié que la SA est plus serrée (fig 3).

– *Morphologie* : l'amplitude est diminuée, l'ascension ralentie, avec une encoche anacrote sur la première moitié de la pente, suivie d'un plateau ascendant vibré et d'un sommet retardé. L'incisure catacrote est mal dessinée et l'onde dicrote est aplatie.

– *Paramètres chronologiques* : le temps de demi-ascension dans les SA serrées est le plus souvent supérieur à 0,06, pouvant atteindre 0,14 s, mais un temps normal n'exclut pas une sténose serrée. Le temps d'éjection corrigé en fonction de la fréquence cardiaque est exprimé en pourcentage de sa valeur normale théorique. Un temps d'éjection corrigé supérieur à 115 % est un bon signe de sténose serrée [34].



3 Carotidogramme et phonocardiogramme de rétrécissement aortique serré.

■ Évaluation du degré de la sténose à partir des critères phonomécanographiques

La plupart de ces critères sont liés à la valeur du gradient transvalvulaire aortique. Ils dépendent donc du débit cardiaque ou de la coexistence d'une régurgitation. Certains facteurs comme l'âge peuvent également modifier la morphologie du pouls carotidien.

Le principal écueil de ces indices tient à leur médiocre sensibilité. Le diagnostic phonomécanographique de sévérité a d'autant plus de valeur qu'il repose sur l'association de plusieurs critères franchement pathologiques et s'applique à des sténoses pures, isolées et sans insuffisance cardiaque.

En pratique, la phonomécanographie dans de nombreux centres a été supplantée par les techniques ultrasoniques. Elle peut, cependant, être utile chez les malades peu échogènes.

ÉLECTROCARDIOGRAMME (ECG)

Les modifications de l'ECG dépendent de la sévérité de la sténose, de l'altération possible des voies de conduction par des lésions fibrocalcaires infiltrant le septum, des cardiopathies associées (hypertension artérielle, maladie coronarienne, valvulopathie mitrale).

Dans les rétrécissements aortiques chirurgicaux isolés, le tracé est anormal dans la majorité des cas (88 % dans une série de 675 opérés) [23] ; 10 à 15 % des ECG restent cependant normaux, en dépit d'un RA sévère.

L'anomalie la plus fréquente est l'hypertrophie ventriculaire gauche avec augmentation de l'indice de Sokolow et troubles de la repolarisation dans les dérivations précordiales gauches. Elle est notée dans les trois quarts à quatre cinquièmes des cas selon les auteurs.

Des troubles primaires de la repolarisation (sous-dénivellation du segment ST et inversion de T dans les dérivations précordiales gauches), parfois de type ischémique, sont fréquents, témoignant d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou d'une insuffisance coronarienne fonctionnelle ou organique.

Un aspect d'hypertrophie auriculaire gauche (négativité prédominante et tardive de l'onde P en V1) est relevé dans plus de 80 % des cas de SA sévère. Dans la série déjà signalée [23], la fibrillation auriculaire est notée dans 6 % des cas, un bloc auriculoventriculaire du premier degré dans 10 % des cas, du deuxième ou du troisième degré dans 0,3 % des cas et des troubles conductifs intraventriculaires dans 16 % des cas. Cette incidence des troubles de la conduction semble plus élevée quand la SA est

associée à des calcifications de l'anneau mitral. Des signes d'infarctus myocardique ont été relevés dans 2,4 % des cas [4]. Les arythmies ventriculaires dépistées par l'examen Holter sont fréquentes [67, 73]. Des extrasystoles ventriculaires, fréquentes (plus de 30 par heure), polymorphes, et des tachycardies ventriculaires étaient observées respectivement chez 20, 22 et 8 % des patients opérés de RA pur dans la série de Michel. Dans la série d'Olshausen, extrasystoles et tachycardies ventriculaires étaient trouvées respectivement dans 51 et 18 % des cas. Les patients avec arythmies ventriculaires sévères (classe 3 ou 4 de Lown) ont en moyenne les masses ventriculaires gauches les plus fortes et la FE la plus basse. Les arythmies ventriculaires complexes sont donc particulièrement fréquentes chez les patients avec dysfonction myocardique et ont une signification pronostique défavorable.

ÉLECTROCARDIOGRAMME D'EFFORT

Le RA acquis de l'adulte a longtemps été considéré comme une contre-indication aux tests d'effort et cette contre-indication reste formelle chez les patients symptomatiques. En revanche, le test peut être utile et sans risque de complications sévères s'il est réalisé chez des patients se disant asymptomatiques, avec prudence, par un cardiologue expérimenté, sous surveillance étroite de la tension artérielle et de l'ECG [14, 75].

L'épreuve est arrêtée (15 % des cas dans l'expérience de Otto et al portant sur 247 tests chez 104 patients) en cas d'apparition de symptômes (fatigue, épuisement des membres inférieurs, dyspnée, angor, syncope ou équivalent), (90 % des causes d'arrêt), de chute de la tension artérielle systolique, d'arythmies significatives, d'importante sous-dépression de ST (supérieure à 5 mm). En revanche, des modifications discrètes ou modérées du segment ST sont banales (plus de deux tiers des cas et plus de 80 % des cas avec ECG basal anormal) sans corrélation avec l'existence d'une maladie coronarienne et ne justifient pas l'arrêt de l'épreuve. Le test d'effort a l'intérêt d'orienter vers la chirurgie certains RA serrés asymptomatiques quand surviennent en cours d'épreuve un symptôme bien défini (dyspnée, angor, syncope ou équivalent), une chute de la pression artérielle systolique supérieure à 10 mmHg, une arythmie ventriculaire sévère.

RADIOLOGIE (fig 4)

■ Volume cardiaque

Malgré un RA serré, le cœur, de face et en position oblique antérieure gauche, reste longtemps de volume normal ou à peine augmenté, avec un aspect arrondi de la pointe. Cette absence de franche cardiomégalie témoigne du caractère concentrique de l'hypertrophie ventriculaire gauche.

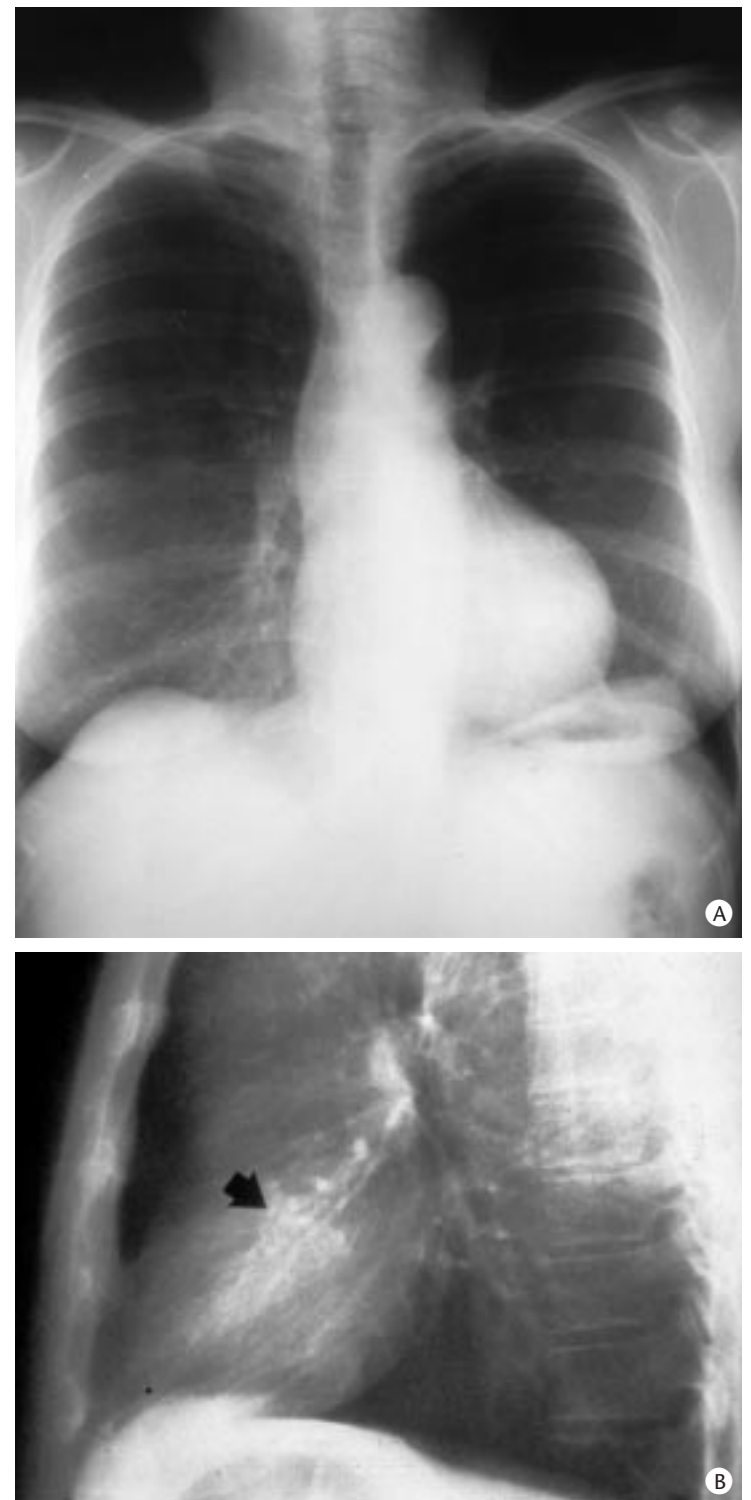
Plus tardivement, la progression de l'hypertrophie et la dilatation du ventricule gauche entraînent une augmentation du rapport cardiothoracique.

Dans les formes évoluées en insuffisance cardiaque, la silhouette peut être pseudomitrale avec une grosse oreillette gauche, une dilatation des artères pulmonaires et des images de poumon cardiaque.

■ Calcifications valvulaires aortiques

Elles doivent être recherchées systématiquement. Leur valeur diagnostique est grande puisqu'elles sont constantes dans les SA significatives au-delà de 50 ans. Leur valeur pronostique est aussi importante [86]. Elles sont souvent visibles sur les radiographies standards de profil ou en position oblique mais sont détectées au mieux en fluoroscopie par l'amplificateur de brillance.

Elles se projettent en oblique antérieure droite légèrement au-dessus de l'angle formé par le rachis et le diaphragme et en transverse dans le tiers moyen de l'ombre cardiaque. Leur aspect est variable : petits nodules mobiles ou véritable moule calcifié des sigmoïdes, voire



4 Radiographies thoraciques de rétrécissement aortique.
A. Cliché de face. Débord de l'aorte ascendante. Aspect arrondi de la pointe sans cardiomégalie.
B. Incidence transverse montrant le paquet de calcifications orificielles (flèche).

empierrement massif de l'appareil valvulaire. Elles peuvent se prolonger vers le bas, sur la grande valve mitrale, et réaliser des images de L renversé. Elles ont une cinétique verticale, animées de mouvement dansant sautillant, à grand axe vertical.

Parfois coexistent et plus souvent chez le sujet âgé :

- des calcifications pariétales de l'origine de l'aorte ;
- des calcifications de l'anneau mitral d'autant plus fréquentes que l'âge est plus avancé et qu'il s'agit d'une femme (25 % des cas pour Michel et al sur une série de 675 opérés [68]) ;

– des calcifications coronariennes (23 % des cas sur un groupe de 245 RA)^[4] ; celles-ci ont une haute spécificité (85 %), mais leur sensibilité est faible (43 %) en tant que témoins d’une insuffisance coronarienne significative.

■ **Aorte ascendante**

Elle est habituellement dilatée dans sa portion proximale sur les radiographies de face (convexité exagérée de l’arc supérieur droit) et en oblique antérieure gauche.

ÉCHOCARDIOGRAPHIE

L’échodoppler a révolutionné l’évaluation et la prise en charge des sténoses valvulaires aortiques. La technique permet un bilan lésionnel précis, la quantification de la sténose par détermination du gradient transvalvulaire et de la surface orificielle, et l’appréciation du retentissement ventriculaire gauche^[104].

■ **Échographie TM (« Time-Motion ») et bidimensionnelle par voie transthoracique (ETT)**

Le diagnostic qualitatif repose sur l’ouverture en dôme, l’épaississement et la mobilité réduite des sigmoïdes. La valve peut être aussi massivement calcifiée et immobile.

L’échographie permet souvent la distinction entre orifice bicuspidé et tricuspide ; néanmoins, il est parfois impossible d’établir par voie transthoracique un diagnostic étiologique précis quand l’orifice est massivement calcifié.

Évaluation semi-quantitative

Une évaluation semi-quantitative a été tentée.

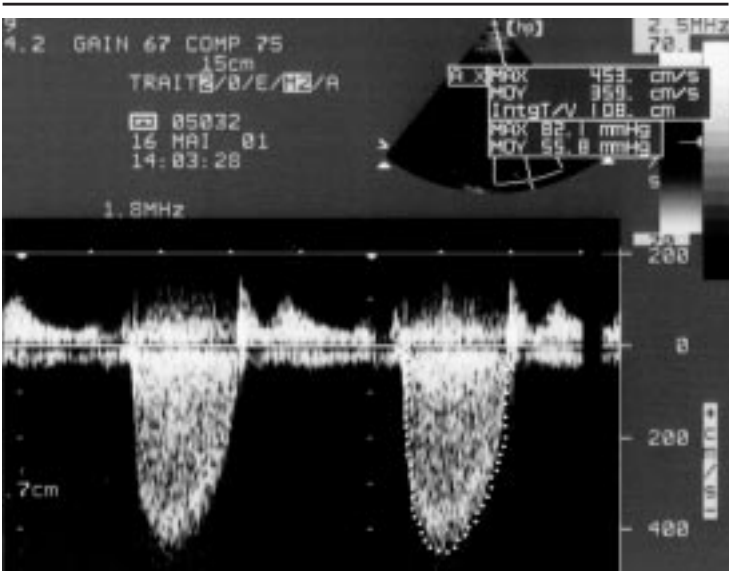
En *mode TM*, selon l’amplitude d’ouverture sigmoïdienne, inférieure à 8 mm, entre 8 et 12 mm, supérieure à 12 mm, la sténose a pu être classée comme sévère, moyenne, ou discrète.

En fait, ce critère est peu fiable ; la mesure est difficile en présence de calcifications valvulaires aortiques, imprécise en raison de la mobilité de l’orifice aortique pendant la systole et de sa configuration en entonnoir, et trompeuse car ne prenant en compte que deux sigmoïdes, la sigmoïde coronarienne gauche échappant habituellement au mode TM^[104].

En *bidimensionnel*, la même quantification a été tentée avec les mêmes limites. Une ouverture intersigmoïdienne maximale mesurée à l’extrémité des sigmoïdes supérieure ou égale à 12 mm est cependant un argument à retenir contre le diagnostic de sténose serrée^[104]. Des mesures directes de la surface aortique par planimétrie à partir de l’incidence parasternale gauche transverse transaortique ont été proposées. Ces mesures ne sont possibles que dans une minorité de cas, chez des patients particulièrement échogènes, avec SA pas ou peu calcifiée. La voie œsophagienne est ici plus avantageuse. À l’avenir, on peut espérer que, grâce au perfectionnement de l’imagerie (images de seconde harmonique, capteurs), une planimétrie fiable sera plus souvent possible par voie transthoracique.

Étude du retentissement ventriculaire gauche

Le mode bidimensionnel permet de visualiser l’hypertrophie ventriculaire qui peut prédominer sur le septum interventriculaire. Il guide les mesures en mode TM de la paroi postérieure et du septum. Les parois du ventricule gauche, en cas de RA significatif, sont le plus souvent hypertrophiées et l’on note une augmentation de la masse ventriculaire gauche. L’épaisseur septale, ainsi que le diamètre télésystolique du ventricule gauche, sont fortement prédictifs de l’évolution clinique du RA^[88]. L’hypertrophie ventriculaire gauche est à l’origine d’une anomalie du remplissage ventriculaire gauche visible lors de l’enregistrement doppler du flux mitral^[104]. Dans un premier temps, on note un flux mitral de type anomalie de la relaxation (allongement du temps de relaxation isovolumique, inversion du rapport E/A et allongement du temps



5 Enregistrement doppler de rétrécissement aortique calcifié.

de décélération). Lors de l’augmentation des pressions de remplissage, souvent contemporaine de la survenue d’une dysfonction systolique ventriculaire gauche, on assiste à une pseudonormalisation du flux mitral qui évolue tardivement vers un flux de type restrictif, ou hypernormal (temps de relaxation isovolumique court ; rapport E/A élevé, supérieur à 2 ; temps de décélération court, inférieur à 150 ms). L’échographie permet enfin une appréciation des volumes ventriculaires gauches et donc de la fraction d’éjection (FE), ou encore de la fraction de raccourcissement (FR) calculée à partir des diamètres télédiastolique et télésystolique. La FE et la FR sont longtemps conservées et ne chutent qu’à un stade tardif, quand la valvulopathie se décompense et qu’apparaissent les signes de défaillance cardiaque.

■ **Apport du doppler dans la quantification du rétrécissement aortique**

Le doppler permet une détermination non invasive du gradient transvalvulaire et de la surface orificielle aortique et a supplanté dans de nombreux cas le cathétérisme. Le doppler continu est indispensable en raison des hautes vitesses atteintes (3 à 7 m/s) dépassant les possibilités du doppler pulsé. Alors que la vitesse transvalvulaire est d’environ 1,0 m/s avec des valves normales, elle augmente à 2,5 à 2,9 m/s en cas de sténose discrète, à 3,0 à 4,0 m/s dans les sténoses modérées et dépasse habituellement 4 m/s dans les sténoses serrées.

Toutes les incidences doivent être explorées en raison du caractère imprévisible de la direction du jet : apicale, suprasternale, parasternale droite et sous-xiphoïdienne. La multiplication des incidences permet d’aligner au mieux le tir doppler sur l’axe du jet de la sténose et ainsi de recueillir les plus hautes vitesses. Le sens du flux est conditionné par l’incidence utilisée pour l’enregistrement : négatif pour l’incidence apicale et sous-xiphoïdienne, positif pour les autres. En présence de fibrillation auriculaire, les vitesses variant d’un cycle à l’autre, les calculs sont effectués sur quatre à six cycles puis moyennés.

Mesure des gradients (fig 5)

Le gradient instantané maximal (G) représente la différence de pression maximale entre le ventricule gauche et l’aorte quand ces deux pressions sont enregistrées simultanément. Au cathétérisme, il survient sur la partie ascendante de la courbe de pression aortique et, au doppler, il est synchrone du pic de vitesse maximale du flux aortique. Il est fourni par l’application simple de l’équation de Bernoulli : $G = 4V^2$, où V est la vitesse maximale du flux aortique.

Le gradient moyen est calculé automatiquement par les logiciels des appareils d’échographie à partir de la planimétrie de la courbe de

vitesse aortiques après transformation quadratique point par point. L'analyse des travaux de la littérature permet de dégager plusieurs points :

- la corrélation entre gradient instantané maximal doppler et hémodynamique est satisfaisante ^[24] ;
- le gradient maximal doppler est supérieur au gradient pic à pic des hémodynamiciens chez 95 % des patients environ ; cette surestimation est d'autant plus forte que la sténose est moins serrée ;
- le gradient moyen doppler est remarquablement corrélé avec le gradient moyen hémodynamique ^[24] ; c'est le gradient moyen doppler qui doit être retenu comme paramètre pratique dans l'évaluation non invasive des RA.

Il existe des causes de sous-estimation du gradient doppler ; la plus fréquente est le mauvais alignement du faisceau ultrasonore sur la direction du jet de RA. Plus rarement, il s'agit de surestimation liée à des vitesses relativement élevées au sein de la chambre de chasse ventriculaire gauche telles qu'on les rencontre dans les obstacles sous-aortiques, les insuffisances aortiques significatives. Si les vitesses présténotiques sous-aortiques dépassent 1,50 m/s, il est nécessaire de recourir, pour le calcul du gradient maximal, non plus à la formule simplifiée de l'équation de Bernoulli, mais à sa forme développée qui prend en compte la vitesse d'amont (V1) : $G = 4(V_2^2 - V_1^2)$.

Cependant, la mesure isolée du gradient n'est pas suffisante pour évaluer avec certitude la sévérité d'une SA. En effet, si, en situation de débit cardiaque normal, un gradient moyen de 50 mmHg reflète un RA serré, un gradient moyen inférieur ou égal à 30 mmHg peut parfaitement témoigner d'un RA sévère en cas de bas débit. Une dysfonction ventriculaire systolique peut diminuer le débit cardiaque, réduire le gradient transvalvulaire et provoquer une sous-estimation de la sévérité du rétrécissement valvulaire aortique. Inversement, en cas d'hyperdébit (hyperthyroïdie, anémie, fistule artérioveineuse), à surface égale, le gradient est plus élevé et surestime le degré de sténose.

Ainsi, tout gradient doit être interprété en fonction du débit cardiaque estimé, par la mesure du débit dans la chambre de chasse sous-aortique. Le volume d'éjection systolique est obtenu par le produit de l'intégrale temps-vitesse par la surface de la chambre de chasse. Il suffit de le multiplier par la fréquence cardiaque pour accéder au débit cardiaque. Il en résulte que le gradient ne suffit pas toujours pour déterminer le degré de sténose, notamment en cas de chute de débit, d'où l'intérêt du calcul concomitant de la surface aortique.

Mesure de la surface fonctionnelle valvulaire aortique

Skjaerpe et al ^[93] ont proposé de déterminer la surface valvulaire aortique par échodoppler en utilisant le principe de continuité de la dynamique des fluides : le débit à l'orifice aortique est égal au débit dans la chambre de chasse ventriculaire gauche. La formule est :

$$ITVAo \times Sao = ITVch \times Sch \text{ d'où } Sao = \frac{ITVch \times Sch}{ITVAo}$$

où ITVAo correspond à l'intégrale temps-vélocité du flux sténotique ; ITVch correspond à l'intégrale temps-vélocité du flux systolique de la chambre de chasse ventriculaire gauche mesurée en doppler pulsé, le volume d'échantillon placé à environ 1 cm des sigmoïdes aortiques à partir de l'incidence apicale 5 cavités ; Sch est la surface de la chambre de chasse (diamètre D mesuré en systole en échographie bidimensionnelle sur la coupe parasternale longitudinale grand axe, sous l'anneau aortique), considérée circulaire et constante pendant la totalité de la systole et donc égale à $\pi D^2/4$; Sao est la surface fonctionnelle aortique.

L'intérêt et la fiabilité de cette méthode sont illustrés par les excellentes corrélations rapportées entre surfaces échodoppler et hémodynamique. Ces résultats se maintiennent si les vitesses maximales sont utilisées à la place des ITV.

Ainsi, l'échodoppler permet une bonne discrimination entre sténoses modérée et sévère (valeur-seuil de Sao : 0,75 cm² ou 0,50 cm²/m²) avec une valeur prédictive positive dépassant 90 % dans la détection des RA serrés ^[104].

Cette détermination de la surface orificielle aortique reconnaît des causes d'erreur. Elle est très largement dépendante de la manière dont on mesure la vitesse sous-aortique et le diamètre de la chambre de chasse ventriculaire gauche. Il existe, immédiatement en amont de la sténose, une zone de convergence et d'accélération progressive des hématies. Ce n'est pas à ce niveau que doit être mesurée la vélocité mais 1 cm plus bas, à un niveau où le profil d'écoulement peut être considéré comme plat, c'est-à-dire où toutes les hématies se déplacent à la même vitesse. Cependant, certains auteurs ont démontré que la distribution des vitesses dans la chambre de chasse est asymétrique, les vitesses les plus élevées se situant le long de la paroi antérieure et du septum ^[109]. La mesure du diamètre de la chambre de chasse ventriculaire gauche est parfois difficile, voire impossible en cas d'échogénicité insuffisante ou de bourrelet sous-aortique trop important. En présence d'une obstruction dynamique intraventriculaire gauche ou surtout sous-aortique, on ne peut plus appliquer l'équation de continuité à l'orifice aortique. Enfin, l'équation de continuité semble aussi dépendre du débit transvalvulaire ^[17].

Indice de perméabilité

L'indice de perméabilité, rapport ITV sous-aortique/ITV aortique ou V_{\max} sous-aortique/ V_{\max} aortique, est en théorie indépendant du débit cardiaque et dispense de la mesure du diamètre de la chambre de chasse ventriculaire gauche, évitant ainsi les erreurs liées à cette mesure. Dans le travail de Oh et al portant sur 100 patients, un indice de perméabilité inférieur à 0,25 a une sensibilité de 92 % et une spécificité de 68 % dans le diagnostic d'un RA serré (S < 0,75 cm²). Cependant, cet indice dans l'expérience de Tribouilloy et Lesbre expose à un taux non négligeable de faux positifs en cas de chambre de chasse ventriculaire gauche large, supérieure à 2,2 cm, et de faux négatifs quand cette chambre est étroite, inférieure à 1,8 cm ^[104].

Autres paramètres moins utilisés

• Résistance valvulaire aortique

Cet indice, qui est le quotient du gradient moyen par le flux transvalvulaire, peut être calculé en échodoppler par la formule :

$$R \text{ (dynes-s-cm}^{-5}\text{)} = 1,333 \times 4V_{\max}^2 / Sch \times V_{\max} \text{ ch}$$

où V_{\max} correspond à la vitesse maximale aortique (m/s) ; Sch et V_{\max} ch correspondent à la surface et à la vitesse maximale de la chambre de chasse ventriculaire gauche. Des corrélations satisfaisantes ont pu être obtenues entre les résistances calculées en échodoppler et par cathétérisme gauche ^[84]. Une résistance valvulaire aortique supérieure à 300 dyn · s · cm⁻⁵ est en faveur d'une sténose aortique serrée symptomatique. Néanmoins, le calcul de cette résistance n'apporterait finalement pas d'avantages par rapport à celui de la surface valvulaire par équation de continuité car ce paramètre serait aussi flux-dépendant ^[84].

• Rapport fraction de raccourcissement ou fraction d'éjection du ventricule gauche/vitesse aortique ^[8, 46]

Pour s'affranchir de la mesure de la chambre de chasse, cause de variabilité intra- et interobservateurs dans l'équation de continuité, surtout en présence de valves aortiques calcifiées, l'évaluation de rapports FR ou FE $VG/4V^2$, à partir de mesures ultrasoniques, a été proposée. Des rapports inférieurs à 0,8 (avec la FE) ou, selon les auteurs, 0,8 ou 0,5 (avec la FR) sont en faveur des SA serrées avec de bonnes sensibilité et spécificité. Ces indices perdent leur valeur en cas d'insuffisance mitrale significative associée.

• « Aortic valve area » (AVA) ratio et autres indices

Cet indice a été récemment étudié dans les SA modérées (surfaces \geq 0,9 cm²) afin de pouvoir prédire chez un individu donné le taux de



6 Échocardiographie transœsophagienne. Planimétrie de rétrécissement aortique calcifié.

progression de la sévérité de la sténose [53]. Au cours d'un même cycle cardiaque, la surface aortique se modifie et deux patients ayant la même surface, mesurée au pic de vélocité, peuvent avoir une dynamique valvulaire différente. Le rapport des surfaces aortiques mesurées à mi-décélération et à mi-accélération définit l'indice AVA ratio qui, lorsqu'il est supérieur ou égal à 1,25, serait associé à une progression plus rapide de la SA. Cet indice pourrait avoir une valeur pronostique, mais sa validité attend encore confirmation.

D'autres indices tirés habituellement de l'échodoppler ont fait l'objet de quelques études. Le *percentage of stroke work loss* (PSWL) est le pourcentage de travail perdu pour éjecter le volume sanguin à travers une valve aortique sténosée. Cet indice semble avoir un intérêt diagnostique, une valeur supérieure à 22 % ayant de bonnes sensibilité et spécificité dans l'identification des sténoses serrées [7].

■ **Apport de l'échographie par voie œsophagienne (ETO)**

C'est la méthode la plus précise pour évaluer la morphologie valvulaire (bi- ou tricuspide) à condition d'utiliser une sonde multiplan [30] (fig 6).

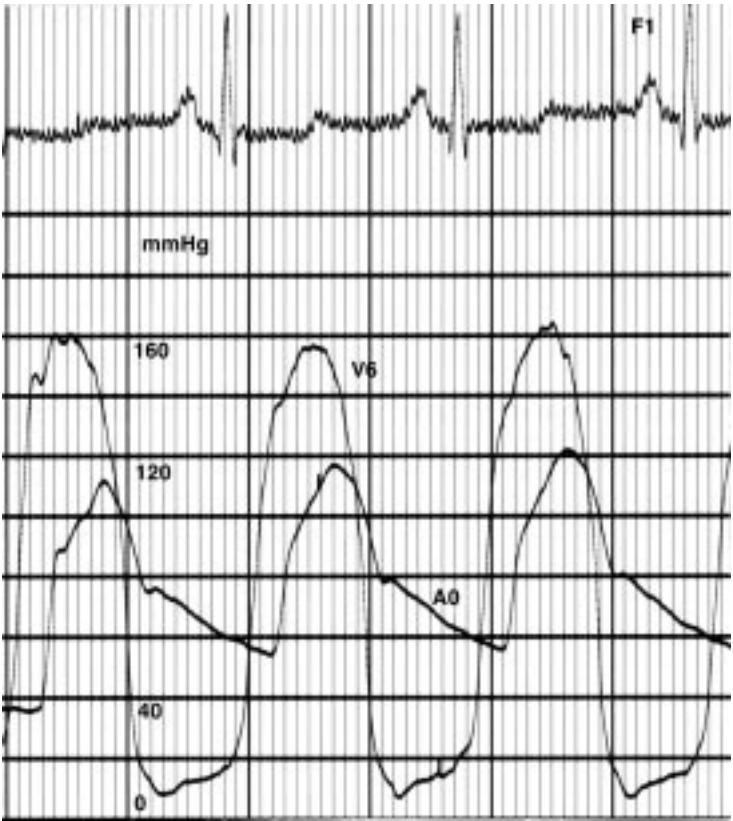
Pour la quantification de la sténose, l'ETO peut être utile pour mesurer la surface valvulaire par planimétrie à partir d'une coupe transverse de l'orifice aortique, grâce à des sondes multiplan ou biplan, les sondes monoplan ne permettant pas en effet de visualiser les trois sigmoïdes sous une même incidence [104]. De bonnes corrélations ont ainsi été rapportées entre surfaces mesurées par ETO (planimétrie) et ETT (équation de continuité), et par cathétérisme (formule de Gorlin). Cependant, cette planimétrie peut être impossible en cas de calcifications importantes de l'orifice aortique, en particulier de sa région postérieure [22, 30], ces calcifications étant à l'origine de cônes d'ombre masquant les structures plus antérieures. Il a également été proposé de calculer en ETO multiplan la surface aortique, par équation de continuité. Cela nécessite une coupe transgastrique cinq cavités, avec une sonde positionnée assez loin dans l'estomac et de ce fait souvent mal tolérée. Aussi cette dernière méthode est-elle peu utilisée.

En pratique, la quantification des SA par planimétrie en ETO a un intérêt certain dans les cas d'échec de l'ETT qui, par l'équation de continuité, reste la méthode de référence. L'ETO a des indications chez les patients peu échogènes en ETT, chez les patients ventilés en réanimation, en présence d'un obstacle sous-aortique qui invalide le calcul de la surface par équation de continuité et, enfin, en cas de bas débit avec petit gradient.

Investigations invasives

CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT ET GAUCHE

Actuellement, grâce aux ultrasons, les indications du cathétérisme en dehors de la coronarographie ont considérablement diminué et, pour la plupart des équipes, se limitent aux cas où il y a incertitude sur le degré du RA (discordances entre données cliniques et échocardiographiques), aux RA associés à une autre valvulopathie ou compliqués d'hypertension artérielle pulmonaire.



7 Courbes de pression du ventricule gauche (VG) et de l'aorte ascendante (Ao) de rétrécissement aortique. Gradient de pression systolique transvalvulaire moyen de 45 mmHg.

■ **Détermination des gradients**

Le cathétérisme du ventricule gauche peut être réalisé par voie artérielle rétrograde ou, en cas d'échec, par voie transseptale. La courbe de pression aortique est obtenue par voie artérielle rétrograde. Le diagnostic de SA repose sur l'existence d'un gradient de pression systolique entre le ventricule gauche et l'aorte (fig 7).

La pression systolique ventriculaire gauche est élevée, pouvant dépasser 250 mmHg dans certaines sténoses très serrées alors que la pression aortique systolique est habituellement normale ou basse. La courbe de pression ventriculaire gauche a une morphologie particulière avec une forme ogivale et un sommet pointu mésosystolique. La durée totale de l'éjection ventriculaire est augmentée.

La morphologie de la courbe aortique est profondément modifiée : ascension lente et vibrée, dissociée de celle du ventricule gauche, sommet très retardé, incisure dicrote peu marquée. La pression aortique moyenne est longtemps normale, mais la pression systolique est fréquemment abaissée. Le temps d'éjection aortique est augmenté.

Dans les sténoses valvulaires, cette différence de pression apparaît au niveau des sigmoïdes aortiques lors du retrait du ventricule gauche vers l'aorte ascendante.

Dans les laboratoires de cathétérisme, il est habituel de mesurer le gradient entre le pic de pression du ventricule gauche et le pic de pression aortique (gradient pic à pic). En réalité, ce gradient n'existe à aucun moment puisque le pic de pression aortique survient plus tardivement que le pic de pression ventriculaire gauche. Ce gradient est toujours inférieur au gradient instantané maximal mesuré par le doppler. En revanche, les gradients moyens mesurés par les deux techniques (cathétérisme et doppler) sont similaires.

Le gradient moyen est mesuré sur un enregistrement simultané des pressions des deux cavités, permettant une planimétrie de la surface comprise entre les deux courbes. Il est habituellement supérieur ou égal à 50 mmHg et peut atteindre 100 à 150 mmHg dans les sténoses serrées. Notons que la position du cathéter dans l'aorte ascendante

n'est pas indifférente. Au fur et à mesure qu'on s'éloigne des valves, la pression systolique aortique s'élève, la différence de pression par rapport à l'aire orificielle pouvant atteindre 15 mmHg. C'est le phénomène de « récupération de pression » (*pressure recovery* des auteurs anglo-saxons)^[49] ; il dépend dans son amplitude du débit cardiaque, du flux transvalvulaire, de la géométrie de l'orifice rétréci et de celle de l'aorte ascendante. Il est directement corrélé à la surface orificielle dérivée de la formule de Gorlin, ainsi qu'au rapport de l'aire orificielle effective sur l'aire de section de l'aorte ascendante. Autrement dit, la récupération de pression est plus importante dans les sténoses modérées et quand l'aorte ascendante est de petite taille^[89]. Elle peut être cause d'erreurs dans l'estimation du degré de la sténose (surestimation de l'aire valvulaire) et de discordance entre les gradients obtenus par doppler et par cathétérisme (« surestimation du gradient » par le doppler). Aussi est-il recommandé d'enregistrer les pressions avec un cathéter aussi près que possible de l'orifice valvulaire. Cette discussion ne concerne que les sténoses modérées à moyennes, puisque la récupération de pression est peu significative dans les sténoses serrées.

L'utilisation d'une artère périphérique (fémorale, brachiale) peut aussi être source d'erreurs, la pression recueillie étant un peu plus forte que dans l'aorte initiale (légère sous-estimation du gradient). Enfin, la présence même du cathéter dans le ventricule gauche à travers l'orifice aortique augmente le gradient et cet effet est d'autant plus marqué que le RA est plus serré.

■ Détermination de la surface fonctionnelle valvulaire aortique

Comme pour l'échocardiographie, l'importance d'une SA est appréciée avec plus de précision par le calcul de la surface aortique fonctionnelle, selon la formule de Gorlin qui tient compte du gradient ventriculoaortique moyen, du temps d'éjection et du débit cardiaque mesurés simultanément par la méthode de dilution de colorant ou le principe de Fick.

$$\text{Surface aortique} = \frac{\text{flux aortique systolique}}{K \times \sqrt{\text{gradient systolique moyen VG-aorte (mmHg)}}$$

K est une constante empirique estimée à 44,3 prenant en compte les paramètres de viscosité et le fait que la surface fonctionnelle d'un orifice est inférieure à sa surface réelle.

$$\text{Flux aortique systolique} = \frac{\text{débit cardiaque (mL/min)}}{\text{temps d'éjection systolique (min)}}$$

Cependant, la formule de Gorlin n'a jamais été validée pour l'orifice aortique mais seulement pour l'orifice mitral et il a été observé que la surface aortique ainsi calculée augmentait avec l'augmentation du flux comme, d'ailleurs, la surface évaluée en échodoppler par l'équation de continuité^[11, 17].

Ces variations de la surface en fonction du flux peuvent relever de plusieurs facteurs :

- une augmentation réelle de la surface valvulaire effective sous l'influence du flux sanguin qui permet de vaincre l'inertie valvulaire^[11, 80] ;

- une augmentation factice de l'orifice par inappropriation de la formule de Gorlin^[3, 100].

Il a été montré que la constante K variait avec le débit cardiaque. Cannon a proposé de corriger l'équation de Gorlin en introduisant une nouvelle constante indépendante du flux, mais qui n'a pas été encore pleinement validée^[18]. La formule de Gorlin, déjà cinquantenaire, reste cependant la référence en hémodynamique. D'autre part, comme la racine carrée du gradient moyen est utilisée dans la formule de Gorlin, la surface valvulaire calculée est plus influencée par les erreurs de mesure du débit cardiaque que par les erreurs de mesure du gradient. Or, dans les situations de bas débit, la technique de thermodilution communément utilisée est source d'erreurs alors que la méthode de Fick reste la plus précise pour estimer le débit cardiaque.

Sur le plan pratique, dans les situations de bas débit, la surface réelle peut être sous-estimée par la formule de Gorlin (et à un moindre degré par l'équation de continuité au doppler)^[13, 17] et est mieux appréciée par planimétrie grâce à l'ETO^[100, 106].

Une simplification de la formule de Gorlin a été proposée par Hakki et al et Angel. La première évalue la surface uniquement à partir du débit cardiaque et du gradient de pression :

$$S = \text{débit cardiaque} / \sqrt{\text{gradient de pression.}}$$

La seconde introduit un facteur de correction pour les fréquences cardiaques supérieures à 90/min en divisant la formule de Hakki par 1,35.

■ Résistance valvulaire aortique

Pour pallier ces difficultés, un indice de résistance valvulaire aortique a été proposé par Ford et al^[31]. Cet indice, qui est le quotient du gradient moyen par le flux transvalvulaire, est exprimé par la formule :

$$R \text{ (dyn} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}\text{)} = \frac{1\,333 \times \text{grad} \times \text{FC} \times \text{TES}}{Q_c}$$

où FC est la fréquence cardiaque ; grad : le gradient moyen transvalvulaire ; Qc : le débit cardiaque ; TES : le temps d'éjection systolique

Il paraît moins dépendant du débit cardiaque.

ANGIOGRAPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE ET CORONAROGRAPHIE

L'angiographie ventriculaire gauche peut préciser, en complément du cathétérisme, les volumes et fonctions ventriculaires gauches et la masse myocardique. Cependant, l'examen peut comporter un risque chez les patients avec SA serrée en insuffisance cardiaque gauche. Les renseignements qu'il peut fournir peuvent être obtenus par d'autres méthodes non invasives, examens ultrasoniques et isotopiques.

La coronarographie a pour principale indication la vérification de l'état coronarien avant chirurgie pour SA serrée. Les marqueurs non invasifs classiques de maladie coronarienne n'ont pas en effet une valeur prédictive suffisante. Récemment, certaines équipes ont montré la fréquence de l'athérosclérose de l'aorte thoracique évaluée par ETO chez les patients avec SA et maladie coronarienne ; l'absence de détection de plaques d'athérosclérose de l'aorte thoracique semble un paramètre prédictif puissant de l'absence de sténoses coronariennes significatives, même chez les sujets âgés. La coronarographie systématique pourrait être évitée dans ce lot de patients^[105]. Néanmoins, en pratique, l'opacification des coronaires garde de larges indications^[4, 14] : existence de douleurs thoraciques ou de signes objectifs d'ischémie, antécédents coronariens ou présence de facteurs de risque d'athérosclérose, altération de la fonction systolique du ventricule gauche. L'âge seuil à partir duquel l'examen est demandé systématiquement est controversé : pour les Américains, c'est à partir de 35 ans chez l'homme et après la ménopause chez la femme. En Europe, le seuil communément utilisé est de 40 ans pour les hommes et 50 ans pour les femmes. Quand elle est faite sans cathétérisme cardiaque ni angiographie ventriculaire, l'investigation comporte très peu de risques.

AUTRES MOYENS D'INVESTIGATION

L'imagerie par résonance magnétique (IRM), avec marquage de régions myocardiques spécifiques (*myocardial tagging*) a été récemment étudiée dans le RA serré^[71]. Une cinétique de rotation anormale (*untwisting motion*) en protodiastole permettrait d'expliquer la dysfonction diastolique chez ces patients. Il existe aussi une réduction en systole de la rotation basale et une exagération de la rotation apicale du ventricule gauche. Cette technique permettrait de distinguer une hypertrophie myocardique physiologique d'une hypertrophie pathologique.

Formes cliniques

MALADIE AORTIQUE

La coexistence d'une sténose orificielle significative et d'une régurgitation d'un certain volume (degré $\geq 2/4$ à l'aortographie ou aux ultrasons) définit la maladie aortique. L'étiologie rhumatismale est en cause deux fois plus souvent dans ces cas de maladie aortique que dans ceux de sténose pure.

Les signes cliniques témoignent du double défaut valvulaire : double souffle à l'auscultation, dont les composantes ont une intensité variable.

Des signes périphériques d'insuffisance aortique sont fréquents, proportionnels à la sévérité de la régurgitation. L'âge moyen et le retentissement ventriculaire gauche sont intermédiaires entre ceux des sténoses pures et ceux des insuffisances, comme le montrent les valeurs moyennes du rapport cardiothoracique, du volume télédiastolique et de la FE ventriculaire gauche [2]. Toutefois, l'évolution postopératoire est beaucoup plus proche de celle des rétrécissements que de celle des insuffisances pures qui est grevée d'un taux plus élevé de dysfonctions myocardiques et de décès tardifs de cause cardiaque [2, 23, 61].

FORMES DU SUJET ÂGÉ

Elles représentent un lot important des SA. Sur 4 184 patients opérés en 15 ans (1985–1999) par l'équipe de Rennes, 1 456, soit 37 %, avaient 75 ans ou plus [51]. La proportion de femmes est plus élevée ; l'étiologie est en règle dégénérative et rarement le fait d'une bicuspidie. Dans les trois quarts des cas, le RA est pur ou prédominant, « les maladies aortiques » représentant un quart des cas. Les lésions artérielles athéromateuses associées sont fréquentes : calcifications de l'aorte ascendante, sténoses carotidiennes, dépistées dans 10 à 15 % des cas, artériopathie des membres inférieurs (10 à 20 % des cas) [66] et surtout maladies coronariennes avec sténoses significatives à la coronarographie dans 50 % des cas. C'est dans cette population que les taux d'infarctus myocardiques associés au RA peuvent être élevés [20]. Les pathologies associées extracardiaques sont également fréquentes, diabète, hypertension artérielle, insuffisance ventilatoire, insuffisance rénale (20 % des cas dans la série de Michel), adénome ou cancer prostatique, altération de l'état neuropsychique, parfois de type Alzheimer. C'est dire qu'un bilan complet est nécessaire avant toute décision opératoire : il doit comporter en particulier des échodopplers cervical, transcrânien, de l'aorte abdominale et des membres inférieurs, une évaluation des fonctions rénales et respiratoires et éventuellement un scanner cérébral. Point particulier chez ces sujets, la taille de l'anneau aortique est souvent petite, nécessitant une prothèse adaptée.

FORMES AVEC HYPERTENSION ARTÉRIELLE

La prévalence de cette association semble avoir été sous-estimée, comme l'a souligné récemment Bensaid [9]. Le RA, à partir d'un certain stade de son évolution, peut masquer une hypertension artérielle et inversement celle-ci peut atténuer les signes hémodynamiques et stéthacoustiques de la sténose orificielle. Chez les sujets âgés opérés de SA (75 ans ou plus), une hypertension artérielle a pu être constatée dans près de 30 % des cas [55]. Facteur de risque d'athérosclérose coronaire, l'hypertension artérielle semble aussi un facteur favorisant des lésions dégénératives des valves aortiques (cf supra, Étiologies et pathogénie).

FORMES SANS HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE

Ces formes ne sont pas rares. Si l'on retient comme critères l'absence de signes électrocardiographiques et échocardiographiques d'hypertrophie ventriculaire gauche (paroi postérieure inférieure à 12 mm), elles représentent 15 % environ des cas de SA sévères opérées [43]. Elles s'observent plus souvent chez la femme mais n'ont

pas de particularité clinique. La FE ventriculaire gauche est plus basse que dans le groupe témoin avec hypertrophie ventriculaire gauche, sans doute en raison de l'augmentation de la tension pariétale.

FORMES AVEC DYSFONCTION VENTRICULAIRE GAUCHE SÉVÈRE ET BAS GRADIENT TRANSVALVULAIRE

Elles posent plusieurs problèmes.

■ Diagnostic

Le diagnostic clinique de SA n'est pas toujours évident. Le tableau est habituellement celui d'une insuffisance ventriculaire gauche ou d'une insuffisance cardiaque congestive. Le souffle éjectionnel est souvent de faible intensité et l'auscultation peut être dominée par un souffle apexien d'insuffisance mitrale et des bruits de galop. Les autres signes stéthacoustiques prennent ici une grande valeur d'orientation : click, abolition du deuxième bruit, souffle diastolique. Le diagnostic est porté grâce à l'échodoppler et à la fluoroscopie (calcifications valvulaires).

■ Degré réel de la sténose aortique

Il peut être difficile à préciser. Le gradient moyenné ventricule gauche-aorte, en échodoppler ou au cathétérisme, est inférieur à 40 mmHg. La FE du ventricule gauche est basse ($\leq 0,35$). La surface, calculée par la formule de Gorlin de façon invasive ou par équation de continuité, se situe dans les zones des SA serrées. Le problème pratique est d'être certain qu'il s'agit bien d'une SA anatomiquement sévère et non d'une SA relative, pour une faible part organique et pour une grande part fonctionnelle en raison d'un bas débit, et nous avons vu les causes d'erreur tenant à ces méthodes de mesure (sous-estimation de la surface en cas de bas débit). Ces pseudo-« SA sévères » sont le fait de patients avec petite valvulopathie habituellement dégénérative et dysfonction ventriculaire relevant d'une autre cause (maladie coronarienne, cardiomyopathie primitive).

Pour évaluer de façon plus précise le degré de la SA, de nombreuses méthodes ont été proposées :

- le calcul du temps d'éjection du ventricule gauche à partir de l'échodoppler est à comparer au temps d'éjection normal, présumé en fonction du volume d'éjection ; une augmentation supérieure ou égale à 0,045 s s'avérerait comme un signe sensible (92 %) et spécifique (88 %) de SA serrée ($\leq 0,45 \text{ cm}^2/\text{m}^2$) dans une série de 61 cas de SA analysée par Karpuz et al [45] ; on en rapprochera l'analyse du temps d'éjection corrigé sur le carotidogramme [34] ;
- l'appréciation par amplificateur de brillance et ultrasons du degré des calcifications valvulaires aortiques est d'intérêt ; la SA a d'autant plus de probabilité d'être serrée que les calcifications sont plus importantes ;
- la mesure de la surface aortique par planimétrie est utile :
 - l'échocardiographie tridimensionnelle semble apporter un plus mais suppose un appareillage encore peu diffusé [96] ;
 - l'ETO avec sonde multiplan s'avère l'examen le plus facile [100, 106] et c'est l'un des plus fiables ;
- un test à la dobutamine en perfusion intraveineuse, en débutant par de faibles doses (5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) et en analysant par échodoppler non seulement les paramètres permettant d'évaluer la SA (équation de continuité) mais la cinétique myocardique [11, 13, 26, 54], a été proposé. L'épreuve est arrêtée en cas d'hypotension, de troubles du rythme, de cinétique ventriculaire anormale. Le test peut également être réalisé en cours de cathétérisme. L'absence d'élévation de la surface aortique malgré l'augmentation du débit cardiaque et du gradient de pression est un argument fort en faveur d'une SA anatomiquement sévère. Une large variation de la surface au-delà des zones critiques avec des valeurs supérieures ou égales à 1 cm^2 est en faveur d'une « fausse SA serrée ». Une variation modérée de

la surface avec une valeur maximale inférieure à 1 cm² allant de pair avec une augmentation du gradient et du débit ne permet pas d'éliminer une SA serrée. De même, l'absence de variation des paramètres hémodynamiques et de la surface aortique ne permet pas de conclure sur la sévérité de la SA.

En définitive, l'estimation de la sévérité de la SA dans ce contexte particulier peut être difficile. La décision repose sur un ensemble d'arguments cliniques et paracliniques, en ne refusant pas le bénéfice d'une intervention sur la seule base d'une mesure isolée.

■ Attitude thérapeutique

Elle dépend de l'évaluation de la SA et de l'état myocardique : elle est chirurgicale si la SA est vraiment serrée avec une réserve contractile myocardique. Elle est médicale si la SA est largement au-delà des seuils critiques (≥ 1 cm²). Elle peut se discuter dans les cas de surface aortique proche des valeurs seuils classiques car le seuil critique des SA varie selon les patients ; certains d'entre eux peuvent bénéficier d'un remplacement valvulaire alors que la surface aortique se situe entre 0,75 et 1 cm².

Discutable également est l'attitude à suivre en cas de SA serrée sans réserve contractile myocardique. Certains auteurs conseillent l'abstention chirurgicale [26] mais une chirurgie à risques peut aussi être prônée, compte tenu de la sévérité du pronostic spontané et des incertitudes qui persistent sur l'irréversibilité de la dysfonction myocardique après suppression de l'obstacle aortique. De nouvelles études sont ici nécessaires.

■ Résultats opératoires

La mortalité opératoire est élevée (11 à 33 % selon les séries) [12, 15, 20, 82], ainsi que la mortalité tardive. Connolly et al comptent à 5 ans une survie inférieure à 40 % et Blitz et al ont un taux de survie de 29 % à 8 ans. Plusieurs paramètres préopératoires rendent compte du pronostic : pour la période opératoire, la petite taille de la prothèse a un rôle nocif dans la série de Connolly ; pour les résultats éloignés interviennent l'irréversibilité de la dysfonction ventriculaire gauche, la coexistence d'une dysfonction ventriculaire droite [94], l'association à une maladie coronarienne [12]. Notons cependant que le pronostic individuel des opérés est difficilement prévisible en période préopératoire et que nombre de patients ont une amélioration symptomatique et objective (augmentation de la FE) après l'opération.

STÉNOSES AORTIQUES AVEC INSUFFISANCE MITRALE

L'insuffisance mitrale est habituelle chez les patients présentant une SA sévère (40 à 100 % des cas selon les méthodes de détection [68, 101].

Elle est suspectée sur les signes auscultatoires (souffle systolique apexien à composantes protosystoliques) et affirmée par les ultrasons (échodoppler transthoracique et transœsophagien).

Son degré est corrélé à la sévérité de la SA et à la dysfonction systolique ventriculaire gauche [101].

Dans la majorité des cas, elle est discrète à modérée (degré 1 à 2/4) et fonctionnelle ou organofonctionnelle. La part fonctionnelle tient à l'hypertension systolique du ventricule gauche créée par la SA et, à un stade évolué, à des modifications de la géométrie de ce ventricule et à la dilatation de l'anneau mitral. La part organique est inconstante et en rapport avec des lésions mitrales : valvulite mitrale rhumatismale, calcifications de l'anneau dépistées en échographie dans le quart des cas de SA serrées [68], prolapsus valvulaire. Après levée de l'obstacle aortique, expérimentalement, la régression de la régurgitation mitrale est le fait de la diminution de la surface mitrale régurgitante et, à un degré moindre, de la disparition de l'hypertension systolique ventriculaire gauche [35]. En pathologie humaine, une régression rapide de l'insuffisance mitrale est notée dans la plupart des cas, allant de pair avec une amélioration des fonctions systoliques du ventricule gauche. Une diminution franche d'une insuffisance mitrale estimée en grande part organique n'est pas rare [3]. À long terme, la persistance d'une insuffisance mitrale

est l'indice d'une valvulopathie mitrale organique et/ou d'une dysfonction ventriculaire gauche et, à ce titre, comporte une valeur pronostique péjorative [61, 90].

Dans de rares cas, l'insuffisance mitrale préopératoire est sévère, secondaire à des ruptures de cordages bien dépistées par l'ETO. Elle nécessite, en même temps que la chirurgie aortique, une réparation ou un remplacement valvulaire mitral.

STÉNOSES AORTIQUES AVEC STÉNOSE MITRALE

La sténose mitrale est habituellement rhumatismale et cette association est envisagée dans un autre article. Dans quelques cas, la sténose mitrale est en rapport avec des calcifications de l'anneau dont l'incidence augmente avec l'âge et est plus élevée chez la femme. Ces sténoses mitrales sont discrètes, attestées par un petit gradient télédiastolique transmitral. Dans de rares cas, des sténoses significatives ont été rapportées, la réduction de la surface mitrale tenant à la conjonction des calcifications de l'anneau et d'une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique [3, 37]. Dans des cas encore plus rares, l'extension des calcifications de l'anneau aortique à la grande valve mitrale peut causer une réelle sténose mitrale nécessitant un remplacement valvulaire [68].

STÉNOSES AORTIQUES CHEZ L'INSUFFISANT RÉNAL

Dans l'insuffisance rénale avancée, en hémodialyse, les tableaux des sténoses aortiques peuvent être trompeurs, en raison de l'intrication de plusieurs pathologies : hypertension artérielle, élévation du débit cardiaque secondaire à la fistule et à l'anémie, maladie coronarienne [62, 63]. La dyspnée peut être en rapport avec l'anémie, une défaillance myocardique ou la sténose aortique. Le souffle systolique éjectionnel de la SA doit être distingué de l'irradiation du souffle de fistule et des souffles anémiques. L'hypertrophie ventriculaire gauche électrique, radiologique, échocardiographique est plus souvent en rapport avec l'hypertension artérielle qu'avec le RA. L'échocardiographie est la meilleure méthode diagnostique mais le gradient transvalvulaire doit être interprété en fonction du débit cardiaque souvent élevé. Ces SA ont certaines particularités. Elles sont évolutives, la surface valvulaire diminuant en moyenne de 0,3 cm²/m²/an, dans une série de SA chez des patients hémodialysés suivis par Malergue et al [63]. L'apparition de calcifications aortiques a une signification pronostique défavorable. Le risque de la chirurgie de remplacement valvulaire aortique souvent nécessaire est plus élevé que le risque standard, sans doute en raison des pathologies associées.

STÉNOSES AORTIQUES ET ANGIODYSPLASIE

Heyde a rapporté pour la première fois l'association SA et hémorragies digestives récidivantes idiopathiques en 1958. Depuis, des travaux autopsiques ont attribué ces saignements à une angiodyspasie digestive, en particulier colique, et, dès 1965, des guérisons du saignement digestif après remplacement valvulaire sont rapportées. Il s'agit habituellement de patients âgés, plus souvent de femmes ayant une histoire d'hémorragie digestive chronique à bilan étiologique négatif. L'angiodyspasie gastroduodénale aussi bien que colique peut être difficile à dépister, nécessitant endoscopie et surtout artériographie sélective mésentérique supérieure.

L'analyse anatomopathologique [3, 52] des pièces de résection digestive met en évidence une dilatation acquise des vaisseaux fins intramuqueux avec tendance à la rupture spontanée.

Si ce syndrome est bien admis, les rapports de causalité entre SA et angiodyspasie sont mal élucidés. En cas de chirurgie cardiaque, une valve biologique est à préférer pour éviter le risque hémorragique périopératoire, d'autant plus qu'il s'agit de patients d'un âge avancé. Un geste complémentaire sur le tractus digestif deviendrait licite en cas de persistance du saignement au décours du remplacement valvulaire.

**STÉNOSES AORTIQUES
ET HYPERTROPHIE SEPTALE ASYMÉTRIQUE**

L'hypertrophie septale asymétrique, définie échocardiographiquement comme un épaississement disproportionné du septum interventriculaire (SIV) antérieur par rapport à la paroi postérieure (SIV/pp $\geq 1,3$) est notée chez 10 % des patients avec SA significative.

Elle relève rarement d'une cardiomyopathie primitive et est souvent secondaire au RAC. La distinction entre ces deux formes reste parfois difficile ; une distribution segmentaire et hétérogène de l'hypertrophie entre des segments contigus, la présence d'une *systolic anterior motion*, ainsi que le caractère héréditaire de l'affection plaident en faveur d'une cardiomyopathie authentique associée.

Le profil hémodynamique ventriculoaortique peut être celui d'une SA banale, d'une SA avec gradient de pression intraventriculaire, d'une SA avec vitesse anormale du flux systolique intraventriculaire en l'absence de gradient à l'état basal (aspect en « lame de sabre » avec pic de vitesse tardif). Ce dernier type de modifications hémodynamiques peut d'ailleurs s'observer dans les SA sans hypertrophie septale asymétrique [3, 29]. En période postopératoire, la suppression brutale de la postcharge peut déclencher ou exagérer ces conditions hémodynamiques (flux de haute vitesse intraventriculaire avec ou sans gradient de pression) et être à l'origine de troubles du rythme ventriculaire et d'hypotension sévère, parfois exagérée par des traitements inappropriés (agents inotropes, vasodilatateurs...) [3, 29]. À distance de l'intervention, l'hypertrophie septale asymétrique régresse dans la plupart des cas [38].

STÉNOSE AORTIQUE SELON LE SEXE

Des publications récentes ont attiré l'attention sur la possibilité des réponses différentes du ventricule gauche à des surcharges de pression telles que les réalisent les SA, chez la femme et chez l'homme [3, 74, 85]. Certaines particularités dans la géométrie du ventricule gauche des SA ont été relevées plus fréquemment chez les femmes de plus de 60 ans. À sévérité égale de la sténose et tout autre paramètre semblable, les ventricules gauches des femmes ont des dimensions, un volume, une masse plus petits que chez l'homme (valeurs indexées à la surface corporelle), mais une épaisseur pariétale relative plus grande (épaisseur télédiastolique rapportée au diamètre), un rapport masse/volume plus élevé, un stress pariétal télésystolique relativement bas et une hypercontractilité avec augmentation de la FE. Ce « remodelage concentrique » va de pair avec une plus mauvaise capacité d'effort, et un risque opératoire accru.

STÉNOSES AORTIQUES AVEC MALADIE CORONARIENNE

Fréquentes surtout chez le sujet âgé, elles sont détectées par la coronarographie et demandent une stratégie thérapeutique appropriée (cf supra, Sténose aortique du sujet âgé).

Histoire naturelle

PROGRESSION DE LA STÉNOSE

Les patients peuvent rester asymptomatiques de nombreuses années grâce aux mécanismes compensateurs et en particulier à l'hypertrophie ventriculaire gauche. L'aggravation est le fait de la majoration progressive de la sténose valvulaire, responsable de modifications hémodynamiques au repos et à l'effort.

À partir de cathétérismes [3, 25, 108] et d'échodoppler itératifs [3, 75, 86], de nombreux travaux ont démontré cette aggravation de la sténose avec le temps.

Elle est en moyenne, tous les ans, de 0,3 m/s pour la vitesse de jet aortique, de 7 ± 7 mmHg pour le gradient moyen et de 0,10 cm² pour la réduction de la surface valvulaire ; elle est cependant très

variable d'un sujet à l'autre et on peut opposer les progresseurs rapides et les progresseurs lents. Chez plus de la moitié des patients suivis, il y a peu de progression sur une période de 3 à 9 ans [14]. L'étiologie dégénérative, les calcifications, un faible gradient initial et l'hypercholestérolémie semblent des facteurs de progression rapide [25, 78, 108].

Plusieurs auteurs ont étudié l'histoire naturelle de la SA en fonction de la gêne fonctionnelle [1, 3, 21, 75, 81, 86, 87].

PÉRIODE ASYMPTOMATIQUE

Sa durée est variable. Elle dépend en grande partie du degré auquel est parvenue la SA. Dans la série d'Otto et al [75] portant sur 123 adultes asymptomatiques atteints de SA, le plus souvent modérée mais parfois serrée, la probabilité de survie sans remplacement valvulaire à 2 ans était seulement de 21 ± 18 % pour une vitesse maximale en échodoppler supérieure ou égale à 4 m/s lors du premier examen. Elle était de 66 ± 13 % pour une vitesse maximale de 3,0 à 4,0 m/s et de 84 ± 16 % pour une vitesse de jet inférieure à 3,0 m/s ($p < 0,001$). Dans une étude récente analysant la valeur pronostique de ce paramètre chez 128 patients avec SA asymptomatique et vitesse maximale supérieure à 4,0 m/s, Rosenhek et al [86] confirment les données précédentes et insistent sur la valeur pronostique péjorative de l'association calcifications valvulaires, rapide augmentation de la vitesse du jet ($\geq 0,3$ m/s/an). La détérioration de la fonction ventriculaire gauche avec FE inférieure à 0,50 est reconnue également comme un facteur aggravant du pronostic [81]. Dans toute cette période asymptomatique, la mort subite est une éventualité rare (probablement inférieure à 1 %/an). C'est une modalité de décès fréquente (un tiers des cas) chez ces patients une fois les symptômes apparus. Ce point avait été souligné dès 1937 par Contratto et Levine [21] à partir d'une série de 180 patients suivis sur une période de 20 ans. Nous-mêmes, avec Hodara et Maurat [1], sur 28 morts subites par RAC, avions constaté que 27 patients étaient symptomatiques, 21 ayant présenté des signes d'insuffisance cardiaque gauche ou globale et six de l'angor. Chez un seul malade (3,5 % des cas), le décès était survenu en l'absence de tout symptôme. Pour Ross et Braunwald, la mort subite chez un patient asymptomatique rend compte de seulement 3 à 5 % des décès dans les SA acquises [87]. Notons que dans la série prospective d'Otto et al [75], aucun décès subit n'a été observé dans la période asymptomatique, mais que dans celle de Rosenheck et al, le seul cas de mort subite sur les six décès de cause cardiaque n'a pas été précédé de symptômes [86]. La règle d'un excellent pronostic en période asymptomatique n'est donc pas absolue.

PÉRIODE SYMPTOMATIQUE

Une fois apparus les symptômes, l'espérance de vie est réduite, habituellement, à quelques années, mais parfois beaucoup moins, le décès pouvant survenir très rapidement après les premières manifestations fonctionnelles. En 1966, sur une série de 200 observations de SA [1], nous observions une moyenne de survie de 7 mois après les premiers signes d'insuffisance cardiaque globale, de 2 ans (23 mois), après apparition de signes cliniques d'insuffisance ventriculaire gauche (œdème pulmonaire ou dyspnée d'effort franche), de 4 ans (47 mois) après angor, de 5 ans (63 mois) après syncope. Pour Ross et Braunwald [87], les durées moyennes de survie après angor ou syncope étaient de 3 ans et après dyspnée de 2 ans.

Autres complications

– L'endocardite bactérienne n'est pas rare [3, 27, 65] (de 7 à 15 % des cas d'endocardite infectieuse) ; ces endocardites se signalent, comme cela a été souligné par Delahaye et al [27], par :

- la fréquence des embolies coronaires (14,8 % dans la série de Delahaye versus 6 % pour l'ensemble des endocardites) ;
- la sévérité du pronostic tenant à ces embolies et à la survenue rapide de l'insuffisance cardiaque ;

- la difficulté de dépistage des végétations en échographie ;
- la fréquence des abcès périannulaires et du septum (la moitié des cas opérés et/ou autopsiés) ;
- le fait qu'elles nécessitent une chirurgie rapide ;
- les *embolies systémiques* ; les premières descriptions par Virchow d'embolies coronariennes datent de 1856, mais les travaux consacrés aux embolies calcaires ont débuté vers 1950, démontrant une fréquence anatomique non négligeable (de 20 à 40 % des RAC autopsiés), mais rarement diagnostiquée, car survenant le plus souvent sous forme de microembolies asymptomatiques [3, 95] ; de localisations diverses, ces embolies se font le plus souvent dans le réseau coronarien, mais d'autres territoires, rénaux, cérébraux, vasculaires périphériques, oculaires et spléniques peuvent être intéressés, entraînant des accidents de gravité variable ; les embolies coronariennes sont très souvent distales dans les petites artères intramyocardiques (60 % des cas), silencieuses et découvertes lors d'autopsie ; les embolies proximales peuvent donner lieu à des infarctus transmuraux et sont de diagnostic plus aisé ; de survenue spontanée ou provoquée par certaines manœuvres (cathétérisme, chirurgie), les embolies sont volontiers récidivantes et peuvent constituer une indication supplémentaire de remplacement valvulaire.

Traitement

MÉTHODES THÉRAPEUTIQUES

Il n'y a pas de thérapeutique médicale de la SA ; au stade d'insuffisance cardiaque, les médications habituelles (digitaliques, diurétiques, vasodilatateurs) doivent être utilisées avec prudence car elles peuvent être mal tolérées dans ces cardiopathies à postcharge élevée où l'élévation des pressions de remplissage du ventricule gauche est nécessaire au maintien du débit cardiaque. De même, les nitrates peuvent être à l'origine d'hypotension artérielle sévère. En fait, dans les SA symptomatiques, les traitements médicaux doivent rapidement céder le pas à la chirurgie.

À titre préventif, dans les scléroses valvulaires aortiques sans véritable sténose, compte tenu des liens probables de cette pathologie avec l'athérosclérose, des indications larges des statines paraissent justifiées.

La *valvuloplastie percutanée* ne vit que des contre-indications de la chirurgie. Dans certaines formes très évoluées, elle peut être réalisée en semi-urgence, permettant de passer un cap et d'opérer le patient dans des conditions moins défavorables [10].

La *décalcification ultrasonique* des valves aortiques sous circulation extracorporelle [3] peut être efficace en termes de mobilité des sigmoïdes et d'amélioration de la surface valvulaire. Cependant, elle peut se compliquer de perforations des sigmoïdes. Surtout, la surveillance de ces patients par échodoppler montre la fréquence des resténoses et la survenue, dans certains cas, d'insuffisance aortique sévère secondaire à la rétraction des cuspidés.

La *valvulotomie sous circulation extracorporelle* s'applique aux sténoses orificielles congénitales à condition que les lésions ne soient pas trop évoluées et calcifiées. Aussi est-elle réalisée chez l'enfant et l'adolescent. C'est une méthode palliative, à risques opératoires faibles, qui permet dans de nombreux cas de réduire le degré de sténose, mais qui expose à des récidives dans des délais variables, obligeant à des remplacements valvulaires.

Le *remplacement valvulaire* par une prothèse est le seul traitement d'efficacité durable de la SA calcifiée.

L'intervention se déroule sous circulation extracorporelle avec techniques cardioplégiques avec ou sans protection hypothermique du myocarde. Comme pour les autres orifices valvulaires, divers types de prothèses peuvent être utilisés, mécaniques, ou biologiques par hétéogreffe ou homogreffe, voire autogreffe pulmonaire. Leurs avantages et inconvénients sont bien connus : les premières ont l'avantage de la durabilité mais nécessitent un traitement

anticoagulant. Les secondes sont moins thrombogènes mais s'altèrent avec le temps, ces dégénérescences primaires nécessitant une réintervention. Dans le cadre de la SA, certains points influencent le choix de la prothèse : tout d'abord l'âge du patient, les valves biologiques étant proposées chez les sujets âgés, au-delà de 70 ou 75 ans selon les auteurs, car elles dispensent du traitement anticoagulant et ne comportent à ces âges qu'un faible risque de dégénérescence ; ensuite la taille de l'anneau aortique, de petites tailles obligeant à la mise en place de prothèses ayant d'excellentes fonctions hémodynamiques, valves à ailettes ou valves biologiques (valves péricardiques, valves sans armature). Une fois opéré, le porteur de prothèse mécanique doit avoir à vie un traitement par antivitamines K. Une anticoagulation modérée (*international normalized ratio* [INR] entre 2 et 3) est suffisante avec les prothèses actuelles en l'absence de facteurs de risque thromboembolique. Si ceux-ci sont présents (fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque, dilatation de l'oreillette gauche, antécédents thromboemboliques), une anticoagulation plus forte est souhaitable (INR entre 3 et 4,5). Si la prothèse est associée à une maladie artérielle, athéromateuse, l'adjonction aux antivitamines K de petites doses d'aspirine (de 80 à 100 mg/jour) est recommandée par de nombreux auteurs.

RÉSULTATS

La chirurgie de remplacement valvulaire aortique a considérablement amélioré le pronostic des SA, même lorsque l'intervention est pratiquée à un stade tardif.

■ Mortalité opératoire

La mortalité opératoire se situe actuellement autour de 5 % et de 2 à 3 % en l'absence de maladie coronarienne et de comorbidité extracardiaque. Les causes habituelles de décès opératoire sont myocardiques (insuffisance cardiaque, bas débit, infarctus, troubles du rythme) et plus rarement vasculaires cérébrales. Les principaux facteurs prédictifs du risque opératoire sont la date de la chirurgie, l'âge, le stade de la valvulopathie, la coexistence d'une maladie coronarienne.

Date de la chirurgie

La mortalité opératoire a considérablement diminué depuis les années 1965-1970. Dans l'expérience de notre groupe, sur 675 opérés de SA, elle est passée, de 1968 à 1986, de 8,1 % à 3,7 % ($p < 0,01$) [23].

Dans l'expérience de Lund et al, sur une période de 21 ans (1965-1986), les taux de décès de 690 opérés de SA ont varié de 20 % pour les 100 premiers opérés, à 2 % pour les 100 derniers ($p < 0,001$) [60]. Une meilleure protection myocardique, les progrès de la réanimation postopératoire et des indications élargies à des cardiopathies moins évoluées tiennent compte de ces résultats qui se sont améliorés jusqu'aux années 1980-1985 et se sont maintenus depuis cette période.

Âge

L'âge influence très significativement le risque précoce et apparaît dans les études multivariées comme l'un des grands facteurs indépendants du pronostic [2, 3, 23, 51, 55, 60, 61]. Cependant, au prix d'une certaine mortalité, des patients âgés de plus de 75 ans peuvent être opérés si leur condition générale le permet et s'ils sont exempts d'une tare viscérale ou vasculaire grave. Dans l'expérience de Leguerrier et al, la mortalité hospitalière de 746 patients âgés de 75 ans et plus (âge moyen 78,8 ans) opérés de 1995 à 1999 n'a pas excédé 7,5 % [51].

Stade de la cardiopathie

C'est le facteur prédictif le plus puissant du risque opératoire. L'insuffisance cardiaque gauche et l'insuffisance cardiaque congestive définies par des signes cliniques sont des éléments déterminants du pronostic opératoire. Le risque opératoire est fortement majoré par la présence d'une insuffisance cardiaque

congestive [2, 3, 61]. L'insuffisance cardiaque gauche est le meilleur facteur prédictif des décès opératoires pour Lund et al [60] et est aussi un facteur indépendant dans la série de Logeais et al [55].

La valeur des paramètres hémodynamiques est plus contestée. Aucun des paramètres testés dans la série de notre groupe n'avait de valeur prédictive indépendante de la mortalité opératoire : gradient de pression ventriculoaortique, pression télédiastolique, volumes, FE ventriculaires gauches. La FE du ventricule gauche a cependant une valeur pronostique dans d'autres séries [3]. Pour Lund et al [57], l'association FE basse, fraction de remplissage rapide inférieure ou égale à 45 % a une valeur péjorative sur le pronostic opératoire et tardif, car elle témoigne d'une double altération des fonctions systolique et diastolique du ventricule gauche.

De même, l'association dysfonction ventriculaire gauche sévère avec baisse de la FE et faible gradient systolique ventriculoaortique (< 40 mmHg) aggrave le risque opératoire.

Certains types d'hypertrophie ventriculaire gauche, observés plus volontiers chez la femme au-delà de 60 ans, semblent aussi majorer le risque chirurgical [74] (cf supra, Sténoses aortiques selon le sexe).

Insuffisance coronarienne athéromateuse

Lorsqu'elle est associée, c'est un facteur de risque, particulièrement quand elle a été méconnue ou négligée lors de l'intervention sur la SA [51].

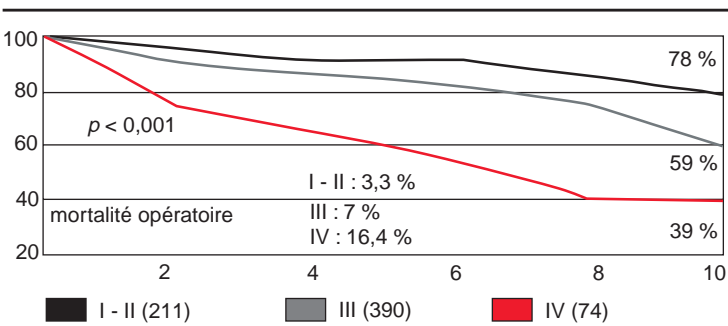
■ Résultats à distance de l'opération

Ils sont bons, malgré l'âge souvent élevé des patients.

Les *taux actuariels de survie*, mortalité opératoire comprise, sont, dans la plupart des séries, 5, 10, 15 ans après chirurgie respectivement de 70 à 85 %, de 60 à 70 %, de 40 à 50 %, proches de ceux d'une population témoin de même âge. De bons résultats fonctionnels sont obtenus dans la majorité des cas (classe fonctionnelle I ou II et absence des complications prothétiques). À 10 ans, 78 % des survivants satisfaisaient à ces critères dans l'expérience de notre groupe [23]. Les symptômes causés par la SA, dyspnée, angor, syncope, disparaissent dans presque tous les cas. L'hypertrophie ventriculaire gauche électrocardiographique diminue rapidement dans l'année qui suit l'intervention, puis se stabilise. La régression est en règle incomplète et la normalisation rare. Dans la série de Lund et al, un score électrocardiographique d'hypertrophie ventriculaire gauche était encore présent chez 90 et 84 % des patients respectivement à 1 an et 10 ans.

L'amélioration de la *performance ventriculaire* est habituelle [3] et débute très tôt. Dans l'heure qui suit le remplacement valvulaire aortique, la fonction systolique s'améliore (diminution du pic de stress pariétal systolique et augmentation de la vitesse de raccourcissement). Les fonctions diastoliques et l'hémodynamique globale se modifient dès le premier jour : baisse de la pression capillaire pulmonaire, des volumes, surtout télédiastolique du ventricule gauche, et augmentation de la FE ; celle-ci, cependant, quand elle était basse, peut demander au moins 6 mois avant d'atteindre sa valeur maximale, qui sera normale ou subnormale [83]. Dans le même temps, les volumes télésystolique et télédiastolique du ventricule continuent à diminuer, le débit cardiaque s'élève, les fonctions diastoliques s'améliorent (pic de vitesse du remplissage rapide) ainsi que la tolérance à l'effort.

La régression de la dysfonction diastolique est un processus lent, pouvant se poursuivre 5 à 10 ans après le remplacement valvulaire, par diminution de la masse myocardique et de la fibrose interstitielle [107]. À l'inverse, la réversibilité de la dysfonction systolique est plus rapide, tenant d'abord à la réduction brutale de la postcharge, puis à la régression de l'hypertrophie ventriculaire [64, 107]. Dans des cas plus rares, quand l'intervention a été trop tardive sur une cardiopathie très évoluée, on assiste à une évolution en deux temps : amélioration des fonctions ventriculaires, allant de pair avec un bénéfice clinique puis après une période de temps variable (quelques mois ou années) aggravation secondaire des conditions hémodynamiques et de l'état clinique (insuffisance cardiaque, hyperexcitabilité myocardique, cardiomégalie et, souvent, bloc de branche gauche complet sur l'ECG) [2, 61].



8 Courbes actuarielles de survie après remplacement valvulaire pour sténose aortique en fonction de la classe fonctionnelle (d'après [23]).

En définitive, c'est le devenir de l'hypertrophie ventriculaire gauche qui va conditionner à long terme les performances systoliques et diastoliques du ventricule gauche et le pronostic. Plusieurs équipes, en particulier celles de Krayenbuehl et al, de Lund et al, se sont attachées à ce problème [39, 47, 57, 59, 64, 107]. Habituellement, la masse ventriculaire gauche diminue franchement dans les 18 mois suivant l'intervention. Le diamètre des fibres musculaires diminue plus vite que la résorption du tissu fibreux. La réduction de la masse myocardique peut continuer, bien que plus lentement, pendant les 10 années postopératoires. Elle s'accompagne d'une diminution de la fibrose interstitielle et, par là même, de la rigidité myocardique diastolique. Cependant, une restitutio ad integrum est rare et ne s'observe pas avant 6 ou 7 ans. C'est dans ces cas que la performance ventriculaire peut redevenir normale [57]. Dans l'expérience de Lund et al [59], chez 17 % des patients, 18 mois après l'intervention, l'indice de masse myocytaire redevenait normal. Pour cette équipe, le volume nucléaire des myocytes est un prédicteur indépendant de la mortalité précoce et tardive.

Les *causes de mortalité tardive* sont également réparties entre causes prothétiques, myocardiques (insuffisance cardiaque, infarctus myocardique) et non cardiaques, avec prédominance des carcinomes. Les taux respectifs de ces différentes pathologies étaient dans notre série [23] de 29 %, 29 % et 25 %. La mort subite est responsable de 15 à 20 % de toutes les morts tardives (17 % dans la série citée) et son incidence est estimée par Gohlke à 0,3 % par an [3, 23].

L'incidence des dysfonctions myocardiques tardives irréversibles est moins élevée qu'après chirurgie pour insuffisance aortique chronique [2, 61]. Les taux actuariels de malades indemnes de cette complication étaient dans notre série de 94 % à 5 ans, de 88 % à 10 ans et de 82 % à 15 ans [23].

Les *facteurs prédictifs de la létalité tardive et de la dysfonction myocardique tardive* sont liés pour la plupart au stade évolutif de la cardiopathie [2, 3, 23, 56, 61, 67].

La classe fonctionnelle (New York Heart Association) et l'insuffisance cardiaque préopératoires sont des facteurs déterminants. Dans l'expérience de notre groupe, la survie actuarielle à 10 ans est de 78 % pour les classes I et II, 59 % pour les classes III et 39 % pour la classe IV (fig 8). Dans la série de Lund et al [56], l'insuffisance cardiaque gauche est un facteur prédictif puissant de pronostic défavorable de la survie à long terme. Il en est de même de l'insuffisance cardiaque globale : le taux de décès tardifs à 5 ans dans la série de Luxereau et al [61] est de 30 % dans ce lot de malades versus 11 % dans les autres groupes ($p < 0,001$).

Le *rapport cardiopulmonaire* a une influence sur la mortalité tardive. Selon qu'il est inférieur à 0,50, entre 0,50 et 0,57, ou supérieur ou égal à 0,58, les taux actuariels de survie à 10 ans sont respectivement de 75 %, 61 % et 30 % ($p < 0,02$) [23]. Ce paramètre est un facteur prédictif indépendant dans la série de Lund [56].

Le *type de valvulopathie* (sténose pure ou très prédominante, ou maladie aortique) n'influence pas les résultats tardifs s'il est tenu compte de la différence d'âge entre les deux groupes (patients plus jeunes dans le groupe maladie aortique) [23].

L'extrasystolie ventriculaire préopératoire est un marqueur de dysfonction myocardique tardive et de décès tardifs en études mono- et multivariées ^[2, 56, 61].

Parmi les paramètres hémodynamiques, la FE a une influence significative sur la mortalité tardive : à 8 ans, le taux actuariel de survie dans la série de Cormier et al était de 82 % quand la FE était supérieure ou égale à 50 % et de 58 % quand elle était inférieure à 50 % ($p < 0,01$). Ces résultats étaient indépendants de l'état coronarien ^[23]. La dysfonction systolique sévère du ventricule gauche ne représente cependant pas une contre-indication opératoire, de nombreux malades tirant bénéfice de l'intervention.

Des valeurs élevées de la masse myocardique et du volume télésystolique ont été associées à de mauvais résultats tardifs ^[19]. De même, le gradient systolique ventriculoaortique a une corrélation négative avec les taux de décès tardifs ^[56] (cf supra, Formes avec dysfonction ventriculaire gauche sévère et bas gradient transvalvulaire).

Le type de prothèse n'est pas un facteur déterminant la première décennie opératoire ; il n'y avait pas de différence statistique de survie à 7 ans entre les patients avec valves de Starr-Edwards, Björk Shiley ou Ionescu-Shiley dans la série de Cormier et al ^[23]. De même, dans la série de Lund et al ^[58], à 5 ans, l'analyse comparative des patients avec valves de Starr Edwards et Saint Jude Medical ne montrait pas de différence de survie ou de complications. Au-delà de 10 ans, la durabilité des valves mécaniques prend l'avantage sur les bioprothèses dont les taux de dégénérescences primaires augmentent progressivement.

L'âge est, comme on pouvait le présumer, un facteur pronostique majeur des résultats éloignés. À 10 ans, les taux actuariels de survie sont de 76 %, 65 % et 47 %, respectivement avant 50 ans, entre 50 et 65 ans et au-delà de 65 ans ^[23].

Finalement, les études multivariées montrent que l'âge, le stade de la cardiopathie (classe fonctionnelle, existence de signes d'insuffisance cardiaque) sont les facteurs prédictifs les plus puissants de mortalité opératoire et tardive.

INDICATIONS OPÉRATOIRES

Tout patient porteur d'une SA sévère doit être considéré comme un candidat à la chirurgie.

Dans les SA congénitales serrées, non calcifiées, sans régurgitation ou avec régurgitation discrète, une valvulotomie sous circulation extracorporelle peut être conseillée.

Dans les SA calcifiées, le premier geste à envisager est le remplacement valvulaire.

■ Patients symptomatiques

Le remplacement valvulaire est indiqué chez tous les patients symptomatiques quand les manifestations fonctionnelles sont en rapport avec la SA.

Cette chirurgie doit être faite rapidement car une mort subite est toujours possible, même peu de temps après le début de la période symptomatique. La date idéale de l'intervention se situe lors de l'apparition d'une symptomatologie d'effort (dyspnée, angor, syncope). À plus forte raison, l'intervention est-elle nécessaire au stade d'insuffisance cardiaque gauche ou congestive. Même dans les formes très évoluées, les indications opératoires doivent être larges en raison de la gravité de l'évolution spontanée et de la possibilité d'obtenir des améliorations très franches par la chirurgie pendant plusieurs années dans un grand nombre de cas. Encore faut-il que la SA soit estimée « critique », la valeur-seuil de mauvaise tolérance se situant classiquement à 0,75 cm² (ou 0,5 cm/m²) mais parfois entre 0,75 et 1 cm².

L'âge élevé n'est pas en soi une contre-indication opératoire et il est licite d'envisager une intervention au-delà de 75 ans dans les SA symptomatiques.

Cependant, la décision d'une chirurgie dépend de nombreux facteurs :

– la responsabilité de la SA à l'origine des symptômes doit être clairement établie ;

– une pathologie associée doit être recherchée systématiquement ; elle peut expliquer une part de la symptomatologie ou, même si elle n'a pas d'expression clinique, peut aggraver le risque opératoire et justifier un geste chirurgical complémentaire : une maladie coronarienne coexiste fréquemment et peut nécessiter un ou plusieurs pontages dans le même temps opératoire que le remplacement valvulaire ; si les lésions se prêtent mal à une chirurgie de revascularisation, le risque opératoire est accru, mais la seule suppression du RAC peut entraîner la disparition de l'angor ^[42] ; si l'angor persiste, une angioplastie transluminale est parfois indiquée quand elle est réalisable ; la coexistence d'un infarctus myocardique ne représente pas une contre-indication, si l'infarctus est limité et n'a pas occasionné d'altération grave de la fonction ventriculaire ; le risque opératoire est cependant notablement accru ; un cas de figure particulier est représenté par la coexistence d'une SA modérée et d'une maladie coronarienne nécessitant des pontages ; le risque d'un remplacement valvulaire « prophylactique » doit être mis en parallèle avec celui de l'aggravation spontanée de la SA qui nécessitera chez le quart de ces patients une seconde intervention à risques plus élevés ; à l'opposé, un remplacement valvulaire de première intention semble peu aggraver la mortalité opératoire et tardive ; c'est l'attitude préconisée par de nombreux auteurs ^[40]. Des sténoses carotidiennes serrées, une ectasie de l'aorte abdominale, une artériopathie des membres inférieurs peuvent nécessiter une chirurgie associée, le plus souvent en un temps différent de celui du RA calcifié. La coexistence chez le sujet âgé d'une insuffisance ventilatoire sévère contre-indique en règle une chirurgie (volume expiratoire maximal-seconde inférieur à 1 L avec altération des gaz du sang artériel). Une insuffisance rénale, une pathologie prostatique peuvent être à l'origine de complications postopératoires. L'état neuropsychique, le degré d'activité du patient sont des éléments décisionnels souvent déterminants ;

– d'autres facteurs sont à prendre en considération car ils peuvent modifier la technique opératoire :

– de petits anneaux aortiques peuvent nécessiter un élargissement ou plus souvent l'usage de prothèses de petite taille à faible gradient ;

– des calcifications massives de l'aorte ascendante peuvent être la cause de grosses difficultés chirurgicales (clampage aortique, pontages aortocoronariens) ;

– une hypertrophie ventriculaire gauche extrême ou inappropriée (voir Sténoses aortiques et hypertrophie septale asymétrique), avec ou sans flux anormal intraventriculaire, peut nécessiter une adaptation du traitement périopératoire. Une myotomie ou myectomie a été proposée par certains auteurs, en association au remplacement valvulaire aortique si l'hypertrophie septale asymétrique dépasse 18 mm, si la chambre de chasse du ventricule gauche a une surface inférieure à 4 cm² et chez les patients présentant une *systolic anterior motion* et/ou un gradient sous-aortique significatif en préopératoire.

En définitive, c'est au terme d'un bilan complet qu'est prise la décision opératoire. Les contre-indications à la chirurgie sont rares, parfois cardiaques (association à un infarctus myocardique étendu sans possibilité de revascularisation), plus souvent extracardiaques dues au terrain ou à des associations pathologiques graves (insuffisances respiratoire ou rénale sévères, néoplasie évoluée, maladie d'Alzheimer, accident vasculaire cérébral avec séquelles graves...). Certains de ces patients pour lesquels on renonce à la chirurgie peuvent bénéficier d'une valvuloplastie percutanée. Dans certaines formes très évoluées avec choc cardiogénique, celle-ci, faite en urgence, peut permettre de passer un cap et d'opérer le patient dans de meilleures conditions ^[10].

■ **Patients asymptomatiques**

Dans les formes asymptomatiques, la rareté de la mort subite invite à l'abstention chirurgicale quand le patient peut être régulièrement suivi. La périodicité du bilan cardiaque dépend du degré de la SA.

Un examen clinique avec ECG, accordant une large place à l'interrogatoire et s'attachant à la recherche de symptômes, peut être conseillé tous les ans si la sténose est modérée et deux fois par an si elle est serrée. Dans cette dernière éventualité, une radiographie thoracique annuelle n'est pas un examen superflu.

Un échodoppler est souhaitable au moins tous les 5 ans si la SA est discrète, tous les 2 ans si elle est modérée, tous les ans si elle est serrée. Un bilan complet est évidemment nécessaire s'il y a modification des signes cliniques.

Les patients avec SA serrée devraient limiter leurs activités à un niveau relativement bas. Si pendant cette période, une intervention non cardiaque s'avérait nécessaire, elle pourrait être réalisée sans risque excessif mais sous surveillance per- et postopératoire étroite (monitorage des pressions intra-artérielles et éventuellement de la petite circulation) [103].

Cependant, une indication chirurgicale peut être licite dans certains cas quand sont identifiés des patients pour lesquels le risque évolutif (signes de défaillance cardiaque, mort subite) est plus élevé que le risque standard théorique [3, 14, 75, 86]. Ce sont les SA en règle serrées qui entrent dans l'une des catégories suivantes :

- les faux asymptomatiques ; l'interrogatoire est ici négatif ou ne recueille que des symptômes vagues, certains patients menant une vie au ralenti et évitant les efforts ou sachant mal décrire la gêne fonctionnelle qu'ils ressentent ; cependant, l'ECG d'effort montre que leur capacité d'exercice est limitée et extériorise un symptôme sans équivoque (angor, syncope, dyspnée) ;
- les réponses hémodynamiques anormales au test d'effort, en particulier une hypotension artérielle avec chute de la pression

artérielle systolique supérieure à 10 mmHg ou des troubles sévères du rythme ventriculaire ;

– les SA avec dysfonction ventriculaire gauche (FE inférieure à 50 %) [81] ;

– les SA associées à une sténose coronarienne serrée, proximale, revascularisable.

Sont considérées comme des candidates à la chirurgie par la plupart des équipes, mais sans qu'il y ait consensus, en raison de l'absence de données statistiques :

– les SA très serrées avec surface aortique inférieure ou égale à 0,4 ou 0,5 cm² selon les auteurs ;

– les SA calcifiées serrées évolutives avec augmentation de la vitesse du jet supérieure ou égale à 0,3 m/s/an [86] ;

– les SA avec tachycardie ventriculaire enregistrée lors d'un examen Holter ; des relations entre la sévérité des arythmies et le risque de mort subite ont été établies mais chez des patients symptomatiques ;

– les SA avec forte hypertrophie ventriculaire gauche (supérieure ou égale à 15 mm), mais en tenant compte du type de l'hypertrophie ventriculaire gauche, de l'existence ou non d'un bourrelet septal et d'une accélération du flux intraventriculaire.

L'opportunité de la chirurgie est à discuter dans chaque cas, en prenant en compte la fiabilité de l'interrogatoire, le mode de vie, l'âge, les possibilités de surveillance médicale, les résultats des examens complémentaires (épreuve d'effort, Holter).

L'attitude à suivre chez les sujets de plus de 75 ans dépend des cas individuels : le plus souvent, on s'en tient à une simple surveillance d'autant plus que ces patients âgés, sans gêne fonctionnelle, ne sont pas habituellement demandeurs d'une chirurgie.

Dans certains cas toutefois, une intervention peut être conseillée si la SA entre dans l'une des catégories envisagées ci-dessus, si le patient est en excellente condition physique, a une vie active et n'a pas de pathologie associée.

Références

[1] Acar J, Hodara M, Maurat JP. Éléments de pronostic du rétrécissement aortique calcifié et indications opératoires. *Cœur Méd Interne* 1966 ; 5 : 295-301

[2] Acar J, Luxereau P, Ducimetière P, Cadilhac M, Jallut H, Vahanian A. Prognosis of surgically treated chronic aortic valve disease. Predictive indicators of early postoperative risk and long term survival base on 439 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 82 : 114-126

[3] Acar J, Luxereau P, Ratti R. Rétrécissement aortique de l'adulte. In : Acar J, Acar C éd. Cardiopathies valvulaires acquises. Paris : Flammarion, 2000 : 199-222

[4] Acar J, Luxereau P, Vahanian A, Ducimetière P, Berdah J, Aouate Pet al. Should coronary angiography be performed in all patients who undergo catheterization for valvular heart disease ? *Z Kardiol* 1986 ; 75 (suppl II) : 53-60

[5] Acar J, Michel PL, Dorent R, Luxereau P, Vahanian A, Cormier B et al. Évolution des valvulopathies opérées sur une période de 20 ans. *Arch Mal Cœur* 1992 ; 85 : 412-415

[6] Agmon Y, Khandheria BK, Meissner I, Sicks JD, O'Fallon W M, Wierers DO et al. Aortic valve sclerosis and aortic atherosclerosis : different manifestations of the same disease ? *J Am Coll Cardiol* 2001 ; 38 : 827-834

[7] Antonini-Canterin F, Cervesato E, Pavan D, Nicolosi GL, Zanuttini D. Percent stroke work loss in the non invasive evaluation of aortic stenosis severity abstract. *Circulation* 1998 ; 98 (suppl I) : 785

[8] Antonini-Canterin F, Pavan D, Burelli C, Cassin M, Cervesato E, Nicolosi GL. Validation of the ejection fraction-velocity ratio: a new simplified function corrected index for assessing aortic stenosis severity. *Am J Cardiol* 2000 ; 86 : 427-433

[9] Bensaid J. Rétrécissement aortique et hypertension artérielle. *AMC Prat* 2001 ; 98 : 7-8

[10] Berland J, Cribier A, Savin T, Lefebvre E, Koning R, Letac B. Percutaneous balloon valvuloplasty in patients with severe aortic stenosis and low ejection fraction. *Circulation* 1989 ; 79 : 1189-1196

[11] Bermejo J, Garcia-Fernandez A, Torrecilla EG, Bueno H, Moreno NM, San Roman D et al. Effects of dobutamine in doppler echocardiographic indexes of aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1996 ; 28 : 1206-1213

[12] Blitz LR, Gorman M, Herrmann HC. Results of aortic valve replacement for aortic stenosis with relatively low transvalvular pressure gradients. *Am J Cardiol* 1998 ; 81 : 358-362

[13] Blitz LR, Herrmann HC. Hemodynamic assessment of patients with low flow, low gradient valvular aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1996 ; 78 : 657-661

[14] Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, Edmunds LH Jr, Fedderly BJ, Freed MD et al. American college of cardiology/ American heart association task force on practice guidelines. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. *Circulation* 1998 ; 98 : 1949-1984

[15] Brogan WC, Grayburn PA, Lange RA, Hillis LD. Prognosis after valve replacement in patients with severe aortic stenosis and a low transvalvular pressure gradient. *J Am Coll Cardiol* 1993 ; 21 : 1657-1660

[16] Buckberg C, Eber L, Herman M, Gorlin R. Ischemia in aortic stenosis: hemodynamic prediction. *Am J Cardiol* 1975 ; 35 : 778-784

[17] Burwash IG, Thomas DD, Sadahiro M, Pearlman AS, Verrier ED, Thomas R et al. Dependence of Gorlin formula and continuity equation valve areas in transvalvular volume flow rate in valvular aortic stenosis. *Circulation* 1994 ; 89 : 827-835

[18] Cannon SR, Richards KL, Crawford M. Hydraulic estimation of stenotic orifice area. A correction of the Gorlin formula. *Circulation* 1985 ; 71 : 1170-1178

[19] Carabello BA, Green LH, Grossman W, Cohn LJ, Koster JK, Collins JJ et al. Hemodynamic determinants of prognosis of aortic valve replacement in critical aortic stenosis and advanced congestive heart failure. *Circulation* 1980 ; 62 : 42-48

[20] Connolly HM, Oh JK, Schaff HV, Roger VL, Osborn SL, Hodge DO et al. Severe aortic stenosis with low transvalvular gradient and severe left ventricular dysfunction: result of aortic valve replacement in 52 patients; *Circulation* 2000 ; 101 : 1940-1946

[21] Contratto AW, Levine SA. Aortic stenosis with special reference to angina pectoris and syncope. *Ann Intern Med* 1937 ; 10 : 1636-1653

[22] Cormier B, lung B, Porte JM, Barbant S, Vahanian A. Value of multiplane transoesophageal echocardiography in determining aortic valve area in aortic stenosis. *Am J Cardiol* 1996 ; 77 : 882-885

[23] Cormier B, Luxereau P, Bloch C, Ducimetière P, Boustani F, Badaoui G et al. Prognosis and long-term results of surgically treated aortic stenosis. *Eur Heart J* 1988 ; 9 (suppl E) : 113-120

[24] Currie PJ, Seward JB, Reeder GS, Vliestra RE, Bresnahan DR, Bresnahan JF et al. Continuous wave doppler echocardiographic assessment of severity of aortic stenosis: correlative study in 100 adult patients. *Circulation* 1985 ; 71 : 1162-1169

[25] Davies SW, Gershlick AH, Balcon R. Progression of valvular aortic stenosis: a long-term retrospective study. *Eur Heart J* 1991 ; 12 : 10-14

[26] De Filippi CR, Willet DL, Brickner E, Appleton CP, Yancy CW, Eichhorn EJ et al. Usefulness of dobutamine echocardiography in distinguishing severe from non severe valvular aortic stenosis in patients with depressed left ventricular function and low transvalvular gradients. *Am J Cardiol* 1995 ; 75 : 191-194

[27] Delahaye JP, Loire R, Milon H, DeGevigney G, Delahaye F, Boissonnat P et al. Infective endocarditis on stenotic aortic valves. *Eur Heart J* 1988 ; 9 (suppl E) : 43-49

[28] Delahaye JP, Milon H, Loire R, Lantelme P. Étiologies et lésions anatomiques des valvulopathies acquises. In : Acar J, Acar C éd. Cardiopathies valvulaires acquises. Paris : Flammarion, 2000 : 3-28

[29] Dolan MS, Puri S, Beato DK, Castello R, Vrain J, St Dressler FA, et al. Prognostic significance of late peak left ventricular velocity contour in patients with aortic stenosis undergoing valve replacement. *Am Heart J* 1998 ; 136 : 70-77

[30] Espinal M, Fuisz AR, Nanda NC, Aaluri SR, Mukhtar O, Sekar PC. Sensitivity and specificity of transoesophageal echocardiography for determination of aortic valve morphology. *Am Heart J* 2000 ; 139 : 1071-1076

[31] Ford LE, Feldman T, Carroll JD. Valve resistance. *Circulation* 1994 ; 89 : 893-895

[32] Ghani M, Burwash IG, Chan KL. Cholesterol and triglyceride levels in congenital bicuspid aortic valve: risk factors for aortic stenosis. *Circulation* 1998 ; 98 (suppl I) : 699

[33] Grech ED, Ramsdale DR. Exertional syncope in aortic stenosis. Evidence to support inappropriate left ventricular baroreceptor response. *Am Heart J* 1991 ; 121 : 603-606